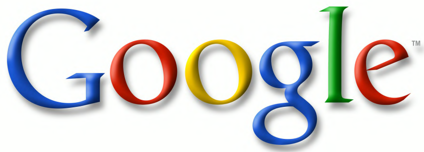


LES

AFFECTIONS PARASYPHILITIQUES

PAR LE

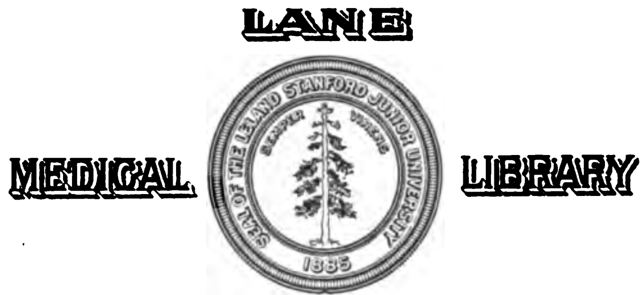
Dr. S. R. HERMANIDES,

Médecin-directeur du Sanatorium chrétien pour malades nerveux
à Zeist, antérieurement médecin à Geldermalsen.

TOME II.

HAARLEM. DE ERVEN F. BOHN. | PARIS. OCTAVE DOIN.

1903.


LANE
MEDICAL
LIBRARY
SEAL OF THE LELAND STANFORD JUNIOR UNIVERSITY
1885

LES AFFECTIONS PARASYPHILITIQUES.

LES

AFFECTIONS PARASYPHILITIQUES

PAR LE

Dr. S. R. HERMANIDES,

Médecin-directeur du Sanatorium chrétien pour malades nerveux à Zeist, antérieurement médecin à Geldermalsen.

TOME II.

HAARLEM. DE ERVEN F. BOHN. | PARIS. OCTAVE DOIN.

1903.

AFFECTIONS PARASYPHILITIQUES
A LA SUITE DE SYPHILIS HÉRÉDITAIRE.

I. Partie Générale.

Il n'existe aucune autre affection, pour laquelle l'hérédité soit aussi bien établie que pour la syphilis.

Tout comme la syphilis acquise, la syphilis héréditaire se manifeste par deux ordres de symptômes: 1°. Symptômes qui correspondent aux manifestations secondaires et tertiaires de la syphilis acquise. En raison même de leur pathogénie toute spéciale il ne peut être question ici de manifestations primaires. 2°. Troubles de la nutrition. Les derniers jouent un rôle bien plus considérable dans la syphilis héréditaire que dans la syphilis acquise. Et cela se comprend, si l'on considère que l'infection frappe un organisme à l'état naissant, et qu'il peut par conséquent exercer son influence sur tout le cours du développement. BRISTOWE (1) attribue l'influence plus considérable des troubles nutritifs dans la syphilis héréditaire à la vulnérabilité plus grande des tissus du foetus, comparativement aux tissus adultes, et à l'influence du développement sur les organes naissants. La syphilis héréditaire est donc une affection bien plus sérieuse que la syphilis acquise, et si dans cette dernière les décès, directement attribuables à la syphilis, constituent l'exception, la mortalité des enfants hérédo-syphilitiques s'élève dans quelques statistiques jusqu'à 80°/₀. L'hérédité mixte, c. à. d. celle où père et mère sont atteints de l'affection, donne à la fois la morbidité et la mor-

talité la plus forte, soit, d'après une statistique de Fournier, respectivement 92°/₀ et 68,5°/₀. Lorsque la mère seule est syphilitique, deux cas peuvent se présenter :

a. La mère est syphilitique au moment de la conception. Dans ce cas le virus syphilitique peut se transmettre avec l'ovule, et l'embryon ou le foetus peut être infecté au cours de son développement. Dans les deux cas l'enfant présentera des symptômes spécifiques. Rigoureusement parlant la syphilis n'est héréditaire que dans le premier cas; dans le deuxième elle s'acquiert après la conception, et est par conséquent congénitale, mais nullement héréditaire. Cliniquement il est impossible de différencier ces deux formes l'une de l'autre. Dans les deux cas il peut se présenter à côté des symptômes spécifiques différents troubles de nutrition. Mais l'infection de l'oeuf ou du foetus par la mère n'est nullement obligatoire. Le virus ne se transmet pas nécessairement de la mère à l'enfant, soit directement par l'ovule, soit plus tard à travers le placenta. L'enfant alors n'est pas syphilitique, mais il n'est pas toujours bien portant. Il peut présenter divers troubles trophiques dûs au chimisme maladif du sang maternel, chargé de syphilotoxines qui filtrent à travers les tissus du placenta. La morbidité par hérédité simplement maternelle serait, d'après Fournier, de 84°/₀, la mortalité de 60°/₀. De ces enfants malades 52°/₀ présentent des symptômes de syphilis vraie, où il y a donc eu transmission du virus, 48°/₀ des troubles trophiques.

b. La mère s'infecte après la conception au cours de la grossesse. Dans ce cas l'enfant peut être infecté par le virus maternel, qui traverse le placenta. C'est un cas relativement rare. Il y a plus de danger d'intoxication de l'enfant par les syphilotoxines, qui se trouvent en grande quantité dans le sang maternel, et ne sont nullement arrêtées par le placenta.

Dohrn (2) — et quelques rares auteurs avec lui — prétend que la syphilis ne peut être transmise au foetus que par la conception. L'ovule et le sperme sont également imputables. Si l'ovule reste sain au moment de la conception, il demeure à tout jamais indemne de syphilis; il ne s'infectera pas au cours de la grossesse, alors même que la mère deviendrait

malade. Le virus syphilitique ne traverse jamais le placenta, ni du foetus à la mère ni de la mère au foetus. Beaucoup prétendent que le virus ne peut passer au travers d'un placenta sain, mais que malgré cela le foetus, primitivement bien portant, est fréquemment infecté par sa mère syphilitique. On résout ce dilemme en admettant une maladie totale ou partielle du placenta, comme on l'a fréquemment observé chez des femmes syphilitiques. Ce placenta pathologique présente des vaisseaux malades, et les parois de ceux-ci laissent aisément passer des élements organisés.

L'infection du foetus peut procéder aussi du père seul, et elle se fait alors naturellement au moment de la conception. Dans ce cas

a. ou bien le sperme est porteur du virus qui se transmet au foetus, celui-ci peut alors présenter de véritables symptômes syphilitiques, mais en même temps il peut être atteint dans sa nutrition au point de mourir in utero; ou, s'il reste en vie, présenter différents troubles nutritifs;

b. ou le sperme est indemne de tout virus. Dans ce cas tantôt l'enfant sera bien portant, tantôt — lorsque le sperme est chargé de syphilotoxines — il souffrira de troubles nutritifs. La transmission du virus par le sperme paraît relativement rare, alors que les propriétés syphilotoxiques du sperme, menaçant la nutrition, sont beaucoup plus fréquentes. D'après Fournier, on ne rencontrerait de véritables symptômes spécifiques que chez 18°/₀ des enfants descendant d'un père syphilitique, des troubles nutritifs chez 82°/₀. L'hérédité purement paternelle est la plus fréquente, il est vrai, mais aussi la moins dangereuse. Toujours d'après Fournier, elle entraînerait une morbidité de 37°/₀ et une mortalité de 28°/₀. Cette bénignité est à la fois apparente et réelle; apparente parce que maints embryons engendrés par un père syphilitique n'arrivent pas à maturité, mais meurent in utero et déterminent un avortement. C'est la raison pour laquelle un si grand nombre d'enfants présentent des troubles de nutrition, alors qu'il en est si peu qui sont ou deviennent syphilitiques. Des pères, qui ont dépassé la période contagieuse, produiront plutôt des

enfants cachectiques que syphilitiques. Mais la bénignité est aussi réelle, et il faut l'attribuer à ce que l'enfant, bien qu'infecté du coté paternel, se nourrit dans l'utérus d'une mère bien portante avec des substances nutritives saines. La dette du père vis-à-vis de ses enfants est en partie rachetée par la mère.

Comme il a été dit dans la partie générale, c'est surtout la période secondaire de la syphilis acquise qui constitue un danger au point de vue héréditaire, c. à. d. que le danger de transmission existe surtout pendant les 3 à 4 premières années après l'infection, et qu'il diminue avec le temps. La transmission héréditaire n'est cependant pas fatale. Elle peut faire défaut et c'est ce qui arrive le plus fréquemment dans la syphilis paternelle, moins fréquemment dans la syphilis maternelle, et moins souvent encore lorsque les deux parents sont syphilitiques. Que la syphilis soit latente ou manifeste, cela importe peu pour la transmission.

Une fois la période secondaire traversée par les parents, le *plus grand* danger d'infection est passé pour les enfants, mais pour cela *tout* danger n'a pas disparu. Plusieurs années après l'infection, après une longue période latente ou dans la période dite tertiaire, la transmission est encore possible. Mais à mesure que les années se passent, non seulement le danger de transmission diminue, mais encore l'intensité de l'affection transmise. Les conséquenses pour l'enfant sont d'autant plus sérieuses, que la syphilis paternelle est de date plus récente.

Fournier, Besnier et Lannelongue admettent la transmission de la syphilis à la deuxième génération, de telle sorte qu'un hérédo-syphilitique pourrait procréer des enfants hérédo-syphilitiques en vertu même de sa syphilis héréditaire. Caspary [3] nie toute transmission héréditaire à la deuxième génération, et il lui paraît alsolument inadmissible que la syphilis se transmettrait des grands-parents aux petit-fils, alors que les parents sont indemnes. Il se trouve néanmoins des auteurs pour soutenir cette thèse.

Nous avons déjà signalé dans la partie générale qu'un traitement mercuriel peut diminuer les chances de transmission

de la syphilis, que même il pourrait l'empêcher parfois complètement.

Comme il a été dit plus haut, la syphilis héréditaire, tout comme la syphilis acquise, se manifeste par deux ordres de symptômes: des symptômes syphilitiques vrais et des troubles de nutrition. Les premiers affectent les caractères de syphilis secondaire ou tertiaire, et, d'après BASSEREAU, ils correspondraient à ceux que présentaient les parents lors de leur cohabitation. Si les parents présentaient alors des symptômes tertiaires, les enfants aussi en présenteraient. ZEISSL confirme la manière de voir de BASSEREAU. Mais les syphiligraphes contemporains ne paraissent guère défendre cette opinion.

La syphilis héréditaire peut débuter déjà in utero; elle peut y parfaire son évolution et guérir, comme le prouvent des synéchies iriennes et des pigmentations cutanées, dont les enfants sont porteurs à la naissance. Mais ce sont là des exceptions.

Habituellement les enfants, chez qui l'affection a débuté in utero, présentent à la naissance des symptômes de syphilis floride. Les premiers symptômes spécifiques peuvent ne faire leur apparition qu'après la naissance; et la syphilis peut se déclarer encore jusqu'à l'âge de trois mois. Une fois ces trois mois passés, sans que l'enfant ait présenté des symptômes spécifiques, ou peut généralement le déclarer indemne. Quelquefois cependant il peut se développer au début de la puberté des manifestations tertiaires, connues sous le nom de *syphilis héréditaire tardive.*

Le pronostic sera d'autant plus favorable que les manifestations syphilitiques se montreront plus longtemps après la naissance. Ce qui le rend défavorable, ce sont les troubles de nutrition, qui accompagnent si souvent la syphilis héréditaire.

Le diagnostic différentiel entre la syphilis héréditaire et la syphilis acquise peu après la naissance se fonde aussi en partie sur l'existence de troubles de nutrition, en partie sur la constatation de signes différentiels plus certains, savoir le manque absolu de lésion primaire et de tuméfaction ganglionnaire, puis l'apparition précoce et la coëxistence fréquente de symp-

tômes secondaires et tertiaires dans la syphilis héréditaire. Les troubles de nutrition peuvent conduire à un haut degré de marasme. Les enfants hérédo-syphilitiques sont généralement maigres et pâles, et paraissent plus jeunes qu'ils ne sont en réalité. Ils présentent des troubles digestifs, du grossissement du foie et de la rate, et des anomalies du système osseux.

La syphilis héréditaire tardive est une trouvaille de Fournifr. Son existence est principalement défendue en France, tandis qu'en Allemagne elle rencontre beaucoup d'opposition. D'aprés Neumann (4) elle ne se différencierait en rien d'une syphilis ancienne. Le diagnostic se fonde sur l'anamnèse: on portera son attention sur la triade de Hutchinson et sur l'habitus caractéristique; on recherchera si les parents n'étaient pas syphilitiques au moment de la conception, on s'informera des avortements chez la mère et de la nature des affections des frères et soeurs; on recherchera les stigmates d'une syphilis terminée mais acquise et l'état de l'hymen. Quant à arriver à un diagnostic *certain*, Neumann prétend que cela est impossible, et, tout comme Neisser, il met en doute l'existence même de la syphilis héréditaire tardive. Henoch nie absolument son existence; Silex (5) n'en fait pas autant, mais la croit exceptionnelle. Ledermann (6) prétend que l'enfant peut avoir présenté à la naissance des manifestations qui ont passé inaperçues. On pourrait citer maint exemple, où l'existence d'une syphilis antérieure fut niée par la famille, alors que le médecin de la maison l'affirmait. Et alors même qu'il n'y aurait pas eu de manifestations à la naissance, le premier stade de la syphilis héréditaire — c. à. d. la période secondaire — peut avoir achevé son évolution dans le cours de la vie intrautérine, tandis que les symptômes héréditaires ne se manifestent que bien des années plus tard, comme cela se voit si souvent dans la syphilis acquise. Virchow a observé maintes fois dans les organes internes de nouveau-nés des restes de processus syphilitiques cicatrisés. Ce qui semble encore suspect à Ledermann, c'est que, comme prétendent Fürst et Lewin, les cas de syphilis héréditaire tardive se rencontrent presqu' exclusivement chez la femme.

Fournier donne comme signes caractéristiques de la syphilis héréditaire tardive la débilité générale, l'établissement tardif ou le manque absolu de puberté, les malformations crâniennes, principalement la proéminence des bosses frontales, des malformations du nez, des dents et des os, des affections de la peau et des muqueuses, et enfin des maladies des yeux et des oreilles. C'est ainsi que Bieck ([7]), dans le Berliner klinische Wochenschrift, décrit deux cas de syphilis héréditaire tardive, où presque tous ces caractères se trouvaient réunis.

Comme il arrive si souvent dans tous les domaines scientifiques, ce ne fut ici encore que la seule différence de définition d'un mot, qui fut cause des divergences entre les savants. Il est manifeste que les uns comprennent l'entité de la syphilis héréditaire tardive d'une façon tout différente que les autres. Si l'on suit l'opinion de Ledermann et qu'on n'admet pas de syphilis héréditaire tardive, à moins d'être sûr qu'il n'y a pas eu de symptômes de syphilis même dans le cours de la vie intra-utérine, alors Neumann a certainement raison de considérer le diagnostic *certain* comme impossible et de mettre en doute l'existence même de l'affection. Mais si l'on définit la syphilis héréditaire tardive comme une forme de syphilis, où les premières manifestations patentes au cours de la vie extra-utérine n'apparaissent guère qu'à la puberté, alors ils est évident que la syphilis héréditaire tardive est une forme de syphilis qui se rencontre assez fréquemment.

Peu nous importent pour le moment les symptômes secondaires et tertiaires proprement dits de la syphilis héréditaire; ce qui nous intéresse, ce sont les troubles de nutrition ou plutôt une partie des troubles de nutrition qui ne sont pas de nature spécifique, les hérédo-parasyphilitiques, hérédo-syphilotoxiques, ou de façon plus générale les états dystrophiques ou dystrophies tout court.

L'ancienne thèse: „la syphilis ne fait que la syphilis" — fausse, comme nous l'avons vu, pour la syphilis acquise — est moins vraie encore pour l'héréditaire, n'est qu'„illusion!", comme dit Fournier. „La syphilis fait encore autre chose que de la syphilis. Elle ne réagit pas seulement sur ses vic-

times en tant que maladie spécifique et de par son poison propre; elle réagit aussi sur elles en tant que maladie générale, et cela de par la perturbation profonde qu'elle importe dans l'organisme, de par la crase humorale qu'elle modifie, de par le tempérament qu'elle affecte, la santé qu'elle altère. Et ses influences d'un autre ordre, d'un ordre non spécifique, se traduisent souvent par telles ou telles manifestations morbides qui, pour être issues de la syphilis comme *origine*, n'ont cependant plus rien de syphilitique comme *nature*."

Les dystrophies d'origine hérédo-syphilitique peuvent se diviser en trois groupes:

1. dystrophies *générales*, qui affectent tout l'organisme du sujet en question;

2. dystrophies *locales* ou *partielles*, qui n'affectent qu'une partie ou un organe ou seulement quelques parties d'organes;

3. dystrophies qui se manifestent par des malformations excessives, des monstruosités.

Cette division, cela se comprend, est purement artificielle, et dans la nature ces trois catégories de dystrophies se trouvent fréquemment combineés. Les monstres présentent habituellement des troubles généraux de nutrition, se manifestant souvent par des malformations locales, alors que les autres parties du corps ont une conformation irréprochable. La division la plus conforme à la nature serait celle où l'on distinguerait les dystrophies en *générales* et *locales*. Les premières comprendraient toutes celles où la nutrition et la puissance de résistance de tout l'organisme sont affaiblies. Cela peut se présenter lorsque l'œuf ou le fruit n'arrive pas à complet développement, et est expulsé de façon prématurée, ou encore lorsque l'enfant, bien que né à terme, n'est pas viable et meurt peu après naissance. C'est encore le cas toutes les fois qu'une mère donne naissance à un enfant débile, qui végète misérablement pendant quelques semaines à quelques mois, peut quelquefois sous l'influence de circonstances favorables traîner plus longtemps, ou même rester vivre définitinement. C'est le cas enfin, lorsque l'enfant, d'apparence normale à la naissance, se développe comme un sujet bien portant, mais

se manifeste ultérieurement comme moins résistant, est de ce chef sujet à de fréquentes maladies dans la lutte pour l'existence, et succombe enfin comme moins value suivant le corps ou l'intelligence, ou suivant ces deux réunis.

Nous rangerions dans les dystrophies *locales* tous les troubles de nutrition partiels de l'un ou l'autre organe ou d'une partie du corps, qui arrêtent le développement, les Hemmungsbildungen des Allemands, ou ralentissent la croissance, ou lui impriment une direction vicieuse. C'est dans cette catégorie qu'il faut placer les monstres.

La syphilis diminue la force et la résistance vitales, entrave le développement de l'embryon et de l'enfant, est cause de malformations et de dispositions morbides, produit en un mot toute une catégorie d'accidents, qui ne sont pas spécifiques de nature, mais n'en sont pas moins imputables à la syphilis, et doivent donc être appelés parasyphilitiques. Et bien que ces accidents ne présentent aucun caractère symptomatique, anatomo-pathologique ou thérapeutique de syphilis, „ils n'en sont pas moins syphilitiques d'origine", dit Fournier, „et cela parce qu'ils se sont produits à son propos, de son fait, sous son influence, parce qu'en définitive, sans elle, ils n'auraient pas vu le jour. Et conséquemment, en raison même de leur filiation, le médecin ne saurait les distraire du dossier pathologique auquel ils appartiennent, c'est à dire les séparer de la syphilis, qui en reste étiologiquement responsable".

Tout comme l'acquise la syphilis héréditaire produit des affections, qui ne présentent aucun caractère spécifique, mais n'en sont pas moins syphilitiques d'origine.

Ces affections se manifestent sous des formes très disparates:

I. sous forme de cachexie ou de non viabilité du foetus, qui provoque la mort du foetus in utero, et occasionne l'avortement et la naissance avant terme. Ou si la grossesse arrive à terme, elle donne naissance à un petit être malingre et maladif, qui meurt rapidement après la naissance; ou bien elle engendre un enfant fort et bien portant en apparence, mais faible et chétif en réalité, qui n'offre aucune force de

résistance et succombe au moindre accident De tels enfants „meurent de rien”, comme dit la locution populaire en France.

Fournier donne une statistique des suites de la grossesse dans les ménages syphilitiques:

a. dans la clientèle civile sur 500 ménages syphilitiques avec 1127 grossesses, celles-ci se sont terminées:

1°. *heureusement*, c. à. d. par la naissance d'enfants bien portants, restés en vie: 600 fois;

2°. *malheureusement*, c. à. d. par avortement, accouchement prématuré avec foetus mort, infection syphilitique des enfants, dégénérescences diverses, etc. . . . . 527 fois

Ces 527 grossesses se subdivisent en avortements.	230	„
enfants morts peu après naissance, que la mort soit due à des affections syphilitiques ou parasyphilitiques, ou à la débilité congénitale, etc. . . .	245	„
enfants syphilitiques restés en vie.	38	„
dégénérescences (hydrocéphalies, enfants arriérés, idiots, etc.)	14	„
	527	

Les grossesses ont donc été suivies d'un résultat malheureux dans 46°/₀ des cas, et la mortalité infantile fut de 42°/₀.

b. dans la clientèle hospitalière (Lourcine): 86°/₀ d'enfants morts.

Une autre clientèle hospitalière du Dr. Coffin, également à Lourcine, renseigna sur 28 grossesses de femmes syphilitiques 27 enfants morts et un seul vivant.

A l'hôpital St. Louis sur 148 grossesses de femmes syphilitiques 125 enfants morts et 23 vivants = 84°/₀ de mortalité.

Fournier en déduit la conclusion: „La vérole *tue les jeunes*, et les tue par véritables *hécatombes*. Elle est, de toutes les maladies, celle qui produit le plus d'avortements et qui tue le plus d'enfants en bas-âge. Or, elle n'est pas seulement meurtrière par le fait de lésions syphilitiques, elle l'est aussi et souvent, très souvent, de par son action indirecte, de par son influence *parasyphilitique*”. La cause prochaine de l'avortement doit être imputée à une affection de l'utérus ou de son voisinage, à un trouble dans la santé générale de la femme enceinte,

à une maladie des parties constituantes de l'œuf. Dans 7°/₀ des cas LEITH NAPIER (8) ne put découvrir aucune cause, ni locale ni constitutionnelle. Les chiffres se basent sur l'observation de 120 femmes. Il n'arriva pas même dans 10°/₀ des cas à prouver le rôle etiologique de la syphilis, c. à. d., à démontrer son existence. La syphilis entraîne plus souvent l'accouchement prématuré que l'avortement, chez les primipares de ménages syphilitiques dans 42,8°/₀, chez les pluripares dans 35,7°/₀ des cas. La susceptibilité à grossesse est particulièrement développée chez les personnes qui ont fait de fréquentes fausses couches, et le nombre de fausses couches successives s'accroît en conséquence [1]). Mais la guérison de ces femmes n'est nullement impossible. On peut l'obtenir dans 71°/₀ des cas par un traitement approprié, c. à. d. lorsque l'homme et la femme suivent un traitement mercuriel énergique avant la conception et la femme encore pendant la grossesse.

II. La syphilis héréditaire se manifeste par des *troubles de nutrition généraux et locaux*, consistant en ralentissement et arrêt du développement, notamment en ralentissement du développement général, retard de la dentition, de la marche, du langage articulé, retard dans l'établissement de la puberté et de la virilité, dans le développement des seins et l'apparition des menstrues chez la femme, de la barbe chez l'homme, etc.

Les enfants hérédo-syphilitiques se développent lentement et péniblement, leur croissance tout entière est comme réprimée, „comme si le développement de tous leurs systèmes était entravé par un vice organique, par une insuffisance native de la nutrition".

Beaucoup d'hérédo-syphilitiques, arrivés à l'âge adulte, sont faibles, délicats et de petite taille; à 18—20 ans ce sont encore des enfants. L'*infantilisme* est du reste un caractère pathognomonique de ces enfants.

Mais des *troubles trophiques partiels* se rencontrent aussi fré-

---

[1]) Du moment que trois grossesses successives se terminent par fausse couche, on parle „d'avortement habituel".

quemment chez les hérédo syphilitiques: testicules minuscules, quelquefois rudimentaires, seins mal développés, ovaires dépourvus de vésicules de DE GRAAF, ossature pauvre en sels calcaires et en osséine, arrêt de développement du cerveau, d'où il résulte des enfants arriérés, imbéciles ou idiots.

III. La syphilis héréditaire est encore cause de *malformations congénitales* des extremités, p. ex. pied-bot, malformations des doigts, spina bifida, division de la voûte palatine, bec-de-lièvre. asymétrie crânienne, microcéphalie, hydrocéphalies, etc. LANNELONGUE croit devoir rechercher en partie la cause de ces malformations dans la syphilis héréditaire, et FOURNIER confirme cette opinion.

IV. La syphilis héréditaire prédispose à diverses maladies. Il est incontestable, dit FOURNIER, que beaucoup d'enfants hérédo-syphilitiques montrent une prédisposition toute spéciale aux affections nerveuses. Un grand nombre meurt de convulsions ou de méningite. La syphilis héréditaire prédispose encore au rachitisme et aux affections scrofolo-tuberculeuses. Depuis longtemps déjà l'on a établi un rapport entre la syphilis, la scrofulose et la tuberculose, à tel point qu'on intitulait la syphilis la mère de la scrofule et la grand'mère de la tuberculose. Bref les enfants, nés de parents syphilitiques, présentent souvent un aspect délicat chétif et malsain, un teint terreux au lieu des fraîches couleurs normales, et une constitution lymphatique.

Dans la partie spéciale que nous allons entamer, il sera parlé longuement de plusieurs de ces affections.

Mais d'abord nous ferons précéder une liste, qui donne un aperçu complet de tous les symptômes de syphilis héréditaire.

Cette liste, rédigée par FOURNIER, est affichée dans les salles de „l'hôpital St. Louis" à Paris.

Officiellement elle est intitulée „tableau mnémotechnique" servant à la recherche de la syphilis héréditaire tardive, mais elle peut servir tout aussi bien à la recherche de la syphilis héréditaire en général.

Nous reproduisons intégralement cette liste dans sa forme originale:

DIVE.

icule, seins,

Afdeeling: Oogheelkunde.

L. 9 4 15

L. Hendrika T heeft behalve dat de linker pupil iets wijder is dan de rechter absoluut geen afwijkingen. —

Dirkje heeft rechts een macula corneae, rechts de mooi heterochromia iridis, bovendien is de [illegible] pupil dan rechts. [illegible] heeft [illegible] een draaiende oogbewegingen rechts, [illegible] met onderen en [illegible]. 7 [illegible]

[illegible] te zien.

[illegible]

S.G.S. 4289.

dentaires . d. Dystrophies cuspidiennes (dents de Hutchinson),
e. Vulnérabilité dentaire, édentation.

VI. Arrêt de développement psychique: enfants arriérés, imbéciles, idiots.

VII. Arrêts divers du développement physique: Bec-de-lièvre, pied-bot, genu-valgum, syndactilie, asymétries, monstruosités, nanisme, gigantisme.

B. Signes d'anamnèse.

A. Le malade. — Éruptions du jeune âge, ophtalmie, écoulements d'oreilles, convulsions, épilepsie, pseudo-paralysie générale de Parrot, douleurs osseuses, etc.

B. Ses ascendants. — Syphilis.

C. Ses collatéraux directs. Avortement et accouchement avant terme, morts-nés, morts en bas âge (athrepsie, convulsions, méningite). Polymortalité infantile.

quemment chez les hérédo syphilitiques: testicules minuscules, quelquefois rudimentaires, seins mal développés, ovaires dépourvus de vésicules de De Graaf, ossature pauvre en sels calcaires et en osséine, arrêt de développement du cerveau, d'où il résulte des enfants arriérés, imbéciles ou idiots.

III. La syphilis héréditaire est encore cause de *malformations congénitales* des extremités, p. ex. pied-bot, malformations des doigts, spina bifida, division de la voûte palatine, bec-de-

halies,
cause
RNIER

adies.
fants
éciale
nvul-
ncore
Depuis
is, la
ait la
tuber-
résen-
rreux
tution

l sera

ne un
itaire.
salles

ique"
, mais
philis

forme

TECHNIQUE D'EXAMEN POUR LA RECHERCHE DE LA SYPHILIS HÉRÉDITAIRE TARDIVE.

A. Stigmates:

I. Infantilisme.
- Taille, gracilité des formes.
- Retard du développement, croissance, dentition, marche, parole, puberté tardive, système pileux, testicule, seins, règles.

II. Cicatrices tégumentaires.
- Peau: . . . . Cicatrices péribuccales, cicatrices de Parrot.
- Muqueuse: . . . . Gorge.

III. Malformations ou difformités acquises du squelette (exostoses, hyperostoses plus spécialement).
1. Crâne: bosselures, crâne natiforme, asymétrie, hydrocéphalie.
2. Face: Nez écrasé de base, nez en lorgnette, voûte palatine ogivale.
3. Tibia: Tibia en lame de sabre.
4. Rachitisme.
5. Stigmates articulaires: hydarthroses chroniques, arthropathies déformantes.

IV. Testicules.
1. Infantilisme testiculaire.
2. Sclérose, atrophie sclérosique.

V. Triade d'Hutchinson:

1. Oeil . . .
   - Stigmates de kératite interstitielle, d'iritis; stigmates pigmentaires du fond de l'oeil
   - Strabisme.
   - Malformations diverses.

2. Oreille . .
   - Cicatrices et perforations du tympan.
   - Surdité: surdité rapide, foudroyante, surdi-mutité.
   - Malformations du pavillon.

3. Système dentaire . .
   1. Malformations des maxillaires.
   2. Irrégularité d'implantation dentaire.
   3. Absence permanente de certaines dents.
   4. Permanence des dents de lait.
   5. Dystrophies dentaires .
      - *a.* Microdontisme.
      - *b.* Amorphisme dentaire.
      - *c.* Dystrophies coronaires (en cupule, en sillon, en nappe).
      - *d.* Dystrophies cuspidiennes (dents de Hutchinson).
      - *e.* Vulnérabilité dentaire, édentation.

VI. Arrêt de développement psychique: enfants arriérés, imbéciles, idiots.

VII. Arrêts divers du développement physique: Bec-de-lièvre, pied-bot, genu-valgum, syndactilie, asymétries, monstruosités, nanisme, gigantisme.

B. Signes d'anamnèse.

A. Le malade. — Éruptions du jeune âge, ophtalmie, écoulements d'oreilles, convulsions, épilepsie, pseudo-paralysie générale de Parrot, douleurs osseuses, etc.

B. Ses ascendants. — Syphilis.

C. Ses collatéraux directs. Avortement et accouchement avant terme, morts-nés, morts en bas âge (athrepsie, convulsions, méningite). Polymortalité infantile.

Tout comme les affections parasyphilitiques dues à la syphilis acquise, les affections dues à la syphilis héréditaire peuvent présenter également une allure *générale* ou *locale*. L'organisme *entier* de l'enfant peut subir le contre-coup de la cachexie des parents, il peut naître avec une faiblesse de constitution; il peut être proportionnellement retardé dans la croissance („foetus nain"), ou, tout en étant de taille normale au moment de la naissance, se développer insuffisamment (infantilisme) ou apporter au monde une dyscrasie (rachitisme), ou bien *l'une des parties de son organisme* peut faire défaut ou s'être arrêtée dans sa croissance ou s'être modifiée au point de devenir difforme ou dystrophique.

Mais tout ce qui se présente sous forme de trouble général n'est pas nécessairement la conséquence d'une dyscrasie générale. L'affection générale peut être le résultat d'un processus histologique local, circonscrit. L'infantilisme, le myxoedème, les cas d'idiotie peuvent se rapporter à la dégénérescence d'un seul organe. Les dystrophies localisées, consécutives à l'hérédo-parasyphilis, sont infiniment plus nombreuses que les dystrophies générales.

Au premier abord on regarde comme paradoxal que les agents toxiques, qui traversent tout l'organisme, qui entrent en contact avec tous les organes et tous les tissus, ne produisent pas des lésions générales et ne choisissent qu'un seul organe ou tissu pour y manifester leur activité pathologique. Et cependant voilà ce qu'ils font, c'est même la loi générale. C'est bien là une peuve que l'amour ne vient pas d'un seul côté, mais qu'il existe de la réciprocité entre l'agent toxique et le tissu; l'agent toxique n'agit que sur un tissu qui possède certaines propriétés chimico-physiques, qui permettent une combinaison entre les deux, ou, pour employer le langage pathologique, un tissu doit montrer de la prédisposition pour un processus pathologique que l'agent toxique est capable de provoquer.

Nous avons émis plus haut une hypothèse relative au mode d'action des syphilotoxines sur les tissus. Il faut, d'après cette hypothèse, qu'il existe du chimiotaxisme entre le tissu et les

toxines. Les deux doivent être adaptés l'un à l'autre. Impossible de dire si l'affinité la plus forte appartient à l'agent toxique ou au tissu. Il s'agit ici plutôt d'une question chimico-histologique que clinique.

Mais assez!... les syphilitoxines n'attaquent pas d'une façon égale tous les organes et tous les tissus. Dans l'un cas c'est tel organe qui paraît être l'enfant privilégié, dans tel autre cas tel autre organe. Cela dépend entièrement de ce que nous appelons la prédisposition individuelle ou histologique.

Dans la première partie de cet ouvrage, où nous avons étudié les affections parasyphilitiques consécutives à la syphilis acquise, nous avons appris à connaître les syphilotoxines comme des agents pathogènes qui tôt ou tard finissent par ne respecter aucun organe ou tissu, mais qui atteignent néanmoins ceux-ci d'une façon très variable. Nous y avons vu que se sont surtout la peau, le système osseux et surtout le système nerveux qui ont le plus à souffrir des syphilotoxines. Or les processus parasyphilitiques consécutifs à l'hérédosyphilis se répandent d'une façon très inégale sur les différents organes et tissus de l'organisme.

E. Fournier publie les deux statistiques suivantes, se rapportant à la pratique de son père, de la sienne propre et d'autres syphiligraphes, et qui signalent les rapports de fréquence dans lesquels se présentent les diverses dystrophies parasyphilitiques et dans lesquels les différents organes et tissus ont été trouvés dystrophiés.

I. Dystrophies dentaires	43	cas.
„ crâniennes	20	„
Infantilisme	11	„
Rachitisme	2	„
Hydrocéphalie	2	„

—

II. Hydrocéphalie	170	cas.
Dystrophies des membres	110	„
„ de l'appareil digestif . . .	36	„
„ de l'appareil génito-urinaire	32	„
Bec-de-lièvre	29	„

Dystrophies cardiaques et vasculaires .	29	cas.
Spina bifida	21	„
Dystrophies cérébrales.	14	„
Scoliose.	9	„
Microcéphalie.	8	„
Nanisme	6	„
Gigantisme	3	„

Ces deux statistiques n'ont qu'une valeur relative, parce qu'elles ne renseignent pas à combien d'enfants syphilitiques se rapportent les dystrophies précitées et parce qu'il ne paraît pas que la séparation indispensable entre la nature svphilitique de ces affections ait été faite partout avec la rigueur voulue.

Elles nous apprennent toutefois sans conteste que les anomalies dentaires se rencontrent de loin le plus fréquemment comme dystrophies parasyphilitiques et que les lésions du crâne sont également très fréquentes.

Souvent la dégénérescence ne se limite pas à un organe ou tissu, mais nous en trouvons plusieurs atteints à la fois. Les dystrophies partielles se montrent volontiers multiples chez les hérédo-syphilitiques. Quand il en existe une, on trouve souvent une seconde sur le même individu. On voit fréquemment réunis sur un même individu des troubles nutritifs et des arrêts de développement, comme l'infantilisme et le rétrécissement mitral, la dystrophie dentaire et la cryptorchidie, etc., etc.

C'est tout juste cette combinaison, telle qu'on la rencontre en pratique, qui rend si difficile une division clinique logique des dystrophies hérédo-parasyphilitiques. Il n'existe aucune difficulté pour les subdiviser anatomiquement, on n'a qu'à suivre de haut en bas la disposition topographique des organes et tissus, mais au point de vue clinique les symptômes s'entremêlent à tel point, malgré que pathogéniquement il faille souvent les rapporter à la même altération tissulaire, que la division clinique des affections en question ne peut être logiquement établie.

Fournier traite des affections parasyphilitiques d'origine héréditaire dans l'ordre et sous les titres qui suivent:

1. Influence dystrophique de l'hérédo-syphilis.
2. Développement physique.
3. Rachitisme.
4. Arrêts partiels du développement physique.
5. Développement intellectuel.
6. Arrêt de la vie par dystrophie native.
7. Hydrocéphalie.
8. Méningite parasyphilitique.
9. Tabes congénital spasmodique.
10. Neurasthénie.
11. Tabes hérédo-syphilitique.
12. Paralysie générale hérédo-syphilitique.

Comme on voit, sur cette liste l'ordre de l'exposé n'est ni logique, ni histologique, ni clinicologique. „L'influence dystrophique" est un terme *général*, dont toutes les sous-divisions comportent des *espèces*. Les „arrêts partiels" les soi-disant „Hemmungsbildungen" doivent être rangés parmi les affections décrites au § 1. Le „développement intellectuel" est en général suite d'un „arrêt partiel"; le „tabes congénital spasmodique" est au fond un „arrêt de croissance". Beaucoup de cas de „dystrophie partielle" comme la microcéphalie, la microgyrie, l'absence du corps calleux, etc., se rangent dans les chapitres hydrocéphalie et idiotie.

E. FOURNIER distingue exactement les différentes dystrophies hérédo-parasyphilitiques, toutefois il ne subdivise pas cliniquement, mais bien organiquement, c.-à-d. dans l'ordre des différents organes ou parties de l'organisme, tels que ceux-ci se rangent de haut en bas:

I. Dystrophies d'ordre général.

II. Dystrophies partielles.
   a. Stigmates atrophiques du crâne.
   b. Stigmates du système dentaire et des maxillaires.
   c. Bec-de-lièvre.
   d. Dystrophies nasales.
   e. Dystrophies oculaires.
   f. Malformations du pavillon de l'oreille.
   g. Dystrophies rachidiennes.

[illegible] Dystrophies [illegible]
[illegible] Dystrophies [illegible]
[illegible] Dystrophies [illegible]
[illegible] Dystrophies [illegible]
[illegible] Dystrophies [illegible]
[illegible] Dystrophies [illegible]
[illegible] Dystrophies des [illegible]
[illegible] Monstruosités.

Comme on voit, notre division est purement „théorique". Mais comme nous avons en vue l'espèce clinique de l'hérédo-parasyphilis, nous nous référerons plutôt à la [illegible] du père qu'à [illegible] du fils. Quand dans le cours de ce travail nous mentionnerons simplement Fournier, sans prénom, nous avons en vue le père „Alfred", sans [illegible] aucun des deux. L'excellent travail de E. Fournier „Stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis", Paris [illegible], nous servira souvent de guide dans l'étude des dystrophies hérédo-para-syphilitiques, tout comme le livre de A. Fournier „Les affections parasyphilitiques" nous a servi de conseiller dans l'étude des affections parasyphilitiques consécutives à la syphilis acquise.

Nous exposerons les affections hérédo-parasyphilitiques dans l'ordre suivant:

I. Anomalies dentaires.
II. Développement incomplet des organes ou tissus en particulier.
III. Retard ou arrêt de développement infantile.
IV. Végétations adénoïdes.
V. Rachitisme.
VI. Scrofulose
VII. Mort par cause inconnue.

Maladies cérébrales.

VIII. Imbécillité et idiotie.
IX. Hydrocéphalie.
X. Méningite.
XI. Paralysie générale.
XII. Epilepsie.

XIII. Neurasthénie et hystérie.

Maladies spinales.

XIV. Tabes.

XV. Maladie de Little.

Comme le lecteur le constate, nous n'avons pas non plus dans l'exposé de ce sujet étendu pu suivre un ordre purement logique. Nous débutons par une dystrophie partielle, puis dans le chapitre suivant nous rangeons sous une même rubrique les autres dystrophies partielles. Certaines affections exposées dans l'un des chapitres suivants peuvent être ramenées histologiquement à des dystrophies partielles d'organes isolés. Mais, nous l'avons dit, quand on se met au point de vue clinique, il est impossible de donner une division logique.

Nous ouvrons la série par les anomalies dentaires, parce que celles-ci peuvent être considérées comme le prototype des dystrophies hérédo-parasyphilitiques et qu'elles représentent de loin l'anomalie congénitale la plus fréquente.

Nous fournissons aussi dans le premier chapitre quelques considérations pathogéniques générales, qui, mutatis mutandis, peuvent s'appliquer tout aussi bien aux affections étudiées dans les chapitres qui suivent.

LITTÉRATURE. PARTIE GÉNÉRALE.

(1) Bristowe, Arch. für Derm. und Syphilis. 1894 Bd. XXXVIII S. 442.
(2) Dohrn, Deutsche med. Wochenschr. 1892 S. 821.
(3) Caspary, Arch. für exper. Derm. und Syphilis. Bd. XXVIII S, 472.
(4) Neumann, Intern. klin. Rundschau 1893. №. 2, 4, 5, 7.
(5) Silex, Berl. klin. Woch. 1896 S. 140.
(6) Ledermann, Verh. der Berl. derm. Verein. 2 Dec. 1894.
(7) Bieck, Berl. klin. Woch. 1897, S. 704.
(8) Leith Napier, Transactions of the Obst. soc. of London. 1890, XXXII p. 389.

CHAPITRE I.

ANOMALIES DENTAIRES.

Les malformations dentaires ou les troubles de l'évolution des dents sont considérées comme le type et comme l'exemple le plus fréquent de dystrophie consécutive à la syphilis héréditaire. FOURNIER en donne la description suivante:

1°. Ces troubles se manifestent par un *retard* dans l'évolution dentaire, de sorte que les enfants n'ont de dents qu'au 10me, 12me, 18me mois et même plus tard.

2°. par une *malformation* dentaire, en général de plusieurs dents, et dans ce cas symétrique. On observe plusieurs variétés, par exemple des dents en calice, à facettes, à sillon unique ou à sillons (excavations) multiples, en forme de groupe, dents en pointe, en clou, en hache, et même dents entièrement difformes.

3°. par des dents petites.

4°. par la vulnérabilité des dents, se manifestant par une usure rapide, la carie précoce, la destruction précoce du tissu dentaire.

5°. par une implantation et une direction irrégulières des dents, arcs dentaires anormaux, incomplètement développés; absence de certaines dents. FOURNIER subdivise l'évolution dentaire anormale en 6 sections. Il nous semble logique de ranger la 4me section „amorphisme" dans la 2de „malformations", de sorte que nous arrivons à 5 sections.

C'est HUTCHINSON (1) qui le premier a appelé l'attention

sur l'existence d'anomalies dans le développement dentaire chez les enfants hérédo-syphilitiques. Cela se passait en 1863. Aussi a-t-on attaché son nom à ces anomalies et parle-t-on de dents de HUTCHINSON. Mais ce n'est pas à HUTCHINSON que revient le mérite de la découverte. Déjà en 1728, FAUCHARD dans son livre „le chirurgien dentiste" et MAHON, en 1804, dans son „Histoire de la médecine clinique sur la nature des maladies syphilitiques des enfants nouveau-nés" ont constaté l'existence d'anomalies dentaires chez les enfants syphilitiques et en ont fourni des descriptions exactes. Tous deux donnent à ces anomalies le nom d'érosion.

Le syphiligraphe anglais considère comme caractère le plus constant l'érosion des incisives supérieures médianes permanentes, siégeant à la partie antérieure du bord tranchant. Il regarde ensuite comme caractéristique que le côté tranchant d'une des incisives médianes supérieures ou des deux est moins large que le collet et que le bord libre en est découpé en demi-lune. HUTCHINSON a aussi signalé comme un symptôme très fréquent la petitesse des dents ou microdontisme. Il attache moins ou pas du tout d'importance à la direction oblique, vicieuse, des dents.

A mesure qu'il acquit de l'expérience, car HUTCHINSON a continué à fixer constamment son attention sur ce sujet, il a modifié son opinion au point de vue de certains détails et il n'a pas maintenu la première description dans toute sa rigueur.

FOURNIER n'a pas tardé, bientôt après HUTCHINSON, à fixer son attention sur le sujet et sa riche expérience lui a permis de formuler les 5 thèses citées plus haut.

Tous les syphiligraphes ne partagent pas la manière de voir de HUTCHINSON et de FOURNIER quant à la valeur pathognomonique de cette anomalie dentaire comme symptôme d'hérédo-syphilis. La „Berliner medicinische Gesellschaft" (2), dans les séances du 29 janvier et du 5 février 1896, a été le théatre d'une discussion relative à ce sujet. Des partisans forts et des adversaires faibles prirent part à cette discussion. LEWIN fut un des adversaires les plus convaincus. Il ne put attribuer

aux dents de Hutchinson aucun caractère pathognomonique d'hérédo-syphilis. Il ne rencontra les dents de Hutchinson que 4 fois sur 260 enfants hérédo-syphilitiqnes. Le syphiligraphe anglais, affirme Lewin, a renié sa manière de voir catégorique d'antan, et avoue aujourd'hui que la stomatite mercurielle peut contribuer à la formation des dents de Hutchinson. Les descriptions de ces dents données par différents auteurs varient. Hutchinson et Michel en font un tableau tout autre que, par exemple, Knies. On trouve très fréquemment des dents anormales là où n'existe aucune syphilis, par ex. dans la tuberculose, le rachitisme. Mais la conclusion, à laquelle arriva Lewin, est loin d'être aussi opposée à la valeur des dents de Hutchinson que pourrait le faire croire le texte de ses paroles. Cette conclusion est celle-ci: „nach allem diesen möchte ich die Zahndifformitäten allein keineswegs als ein absolut sicheres Kriterium congenitaler Lues ansehen, jedoch immer als eine wertvolle Erscheinung, welche zu Erforschung weiterer Symptome auffordert."

Brandt à son tour ne trouve rien de pathognomonique dans l'évolution anormale des dents.

Busch n'ose pas rejeter entièrement la valeur pathognomonique des dents de Hutchinson, malgré qu'il ne donne d'importance pathognomonique qu'à un seul caractère de ces dents. Ce serait l'érosion des incisives médianes supérieures; mais il n'importe si ces dents se trouvent proche ou loin les unes des autres, si elles convergent ou divergent, si elles sont grandes ou petites.

Dans la discussion Silex, Blaschko et Hirschberg se déclarèrent partisans absolus de la pathognomonie. Silex considère comme caractéristique la coloration gris-verdâtre des incisives supérieures avec usure centrale du bord supérieur.

Blaschko plaide également avec conviction en faveur de la pathognomonie de l'anomalie des deux incisives médianes supérieures comme symptôme hérédo-syphilitique.

Blaschko ne considère pas seulement comme caractéristique l'altération des dents permanentes en question, mais aussi celle des *dents de lait*. L'altération consiste en un aiguisement

de toutes les dents incisives supérieures. On ne constate pas d'effritement comme dans la carie, mais une usure régulière, jusqu'à former des surfaces d'aiguisement concaves et convexes. L'usure porte sur la surface inférieure des dents et va quelquefois jusqu'aux gencives. BLASCHKO montre à la société des dents de lait de HUTCHINSON provenant d'une fillette de 2 ans qui fut atteinte de syphilis héréditaire. Cette même fille porte actuellement des dents de HUTCHINSON permanentes.

HIRSCHBERG rompt également une lance en faveur de la théorie de HUTCHINSON. Son expérience porte sur l'observation de 1500 enfants hérédo-syphilitiques. L'altération, d'après lui, n'est pas une érosion. Les dents ne s'usent pas en forme de croissant. Elles *naissent* comme telles. L'on voit d'abord deux pointes comme si deux dents pointues voulaient se faire jour. Puis l'on voit surgir la dent avec son bord libre excavé en rond. Ce signe distinctif se maintient longtemps aux dents. Enfin il disparaît par l'usure déterminée par la mastication. Vers 30 ans le signe distinctif en général ne se retrouve plus.

LEWIN cite dans cette réunion divers pathologistes qui se refusent à adopter la théorie de HUTCHINSON, comme HENOCH, BAGINSKY; puis MAGITOT, BESNIER, VOCQUE, PAROT, CASTANE, HORNER, MAHON, KASSOWITZ, qui pour le moins attribuent l'anomalie dentaire également à d'autres causes. VOGLER l'appelle un caractère familial. CAPITAIN, DUVAL et d'autres auraient observé la même anomalie chez divers animaux, comme le cheval, le chien, l'éléphant, l'hippopotame.

NEUMANN (3) établit une relation causale entre les dents de HUTCHINSON et la syphilis.

En France les anomalies dentaires ont également fait l'objet de discussions dans les réunions médicales, entre autres à la Société de dermatologie et de syphiligraphie (séance du 14 Déc. 1899). GALIPPE (4) y démontra une série de moulures qui prouvent que les altérations dentaires que l'on attribue à la syphilis héréditaire se rencontrent également chez des enfants totalement indemnes de cette tare.

FOURNIER ne nie pas qu'on puisse également rencontrer des

anomalies dentaires chez des sujets non syphilitiques. La cause générale, conçue à son point de vue le plus large, c'est la *„dystrophie."*

Moty avance le fait que les races annamites, chinoises, arabes, n'offrent jamais d'érosions dentaires, tandis que la syphilis héréditaire s'y rencontre assez fréquemment.

Il n'existe pas un coin du terrain de la médecine où l'on ne livre pas bataille, et c'est là un fait heureux. Il est toutefois regrettable que souvent le combat soit si acharné qu'on se montre quelquefois les dents, ce qui arrive aussi dans la lutte ici en question.

Il en est de cette lutte comme de bien d'autres „intra et extra muros peccatur"; il règne une certaine exagération, il existe de la tendance au „sectarisme", qui contrecarre la découverte de la vérité, au lieu de s'en référer à l'observation pure des faits, qui est la base de toute vérité.

Nous croyons pouvoir affirmer qu'il existe des dents de Hutchinson, c.-à-d. des déformations dentaires qui trouvent leur origine dans la syphilis héréditaire; d'autre part nous croyons que les anomalies dentaires peuvent différer dans les divers cas, différer même dans les divers pays et dans les diverses contrées et enfin dans les diverses familles. C'est un fait universellement établi que les affections dentaires en général sont héréditaires dans certaines familles.

Non seulement les dents permanentes, mais aussi celles de la première période de dentition peuvent chez les enfants hérédo-syphilitiques présenter les lésions en question. Dans le dernier cas on a moins remarqué le fait, puisque les dents de lait n'ont qu'une durée éphémère et peuvent par des causes multiples subir des déformations. Et s'il est vrai, comme le prétend Busch, que les dents de lait sont moins souvent atteintes, on pourrait en chercher l'explication dans le fait que les altérations des dents permanentes sont produites par une lésion de leurs follicules, qui ne se développent qu'à une époque où les couronnes des dents de lait sont déjà constituées, c.-à.-d. déjà calcifiées et prémunies contre toute altération pathologique. Déjà la dentition tardive est un symptôme ma-

ladif propre aux dents de lait. Or ce retard s'observe fréquemment chez les enfants hérédo-syphilitiques.

Mais on peut regarder aussi comme un fait incontestable que la syphilis n'est pas la cause unique des anomalies dentaires. Celles-ci se produisent également sous l'influence d'autres états morbides. On les trouve avant tout dans l'idiotie, où l'on observe tant d'arrêts de développement, „Hemmungsbildungen", et de malformations. FOURNIER cite dans son livre (l. c. p. 287) les observations de BOURNEVILLE, qui furent publiées par un de ses élevès, ALICE SOLLIER (5), observations portant sur l'état des dents dans l'idiotie. Ces constatations sont entièrement conformes à la description que donne FOURNIER des anomalies dentaires: retard dans l'évolution de la première dentition dans un quart des cas; dents de toutes les formes comme on les trouve chez les hérédo-syphilitiques: microdontisme, dents sans forme, vulnérabilité, implantation et direction anormales, articulation anormale entre les dents voisines, déformation du palais.

E. FOURNIER donne, dans son livre concernant l'hérédo-syphilis, le tableau suivant du diagnostic différentiel entre l'idiotie et l'hérédo-syphilis au point de vue des anomalies dentaires.

Dans l'idiotie.	Dans l'hérédo-syphilis.
I. Véritables *érosions dentaires* tout à fait rares.	I. Erosions dentaires extrêmement communes (caractéristique prédominante).
II. *Echancrure* d'HUTCHINSON faisant absolument défaut.	II. Echancrure d'HUTCHINSON s'observant avec une certaine fréquence et presque absolument caractéristique.
III. *Cannelures verticales* de surface et crénelures du bord libre tout à fait communes sur les incisives.	III. Cannelures verticales de surface et crénelures de bord libre ne constituant que de rares exceptions.
IV. *Mégalodontisme assez fréquent.*	IV. Mégalodontisme exceptionnel.
V. Exagération assez fréquente des divers types d'anomalies dentaires en tant qu'intensité dystrophique.	V. Anomalies n'atteignant presque jamais le haut degré d'intensité dystrophique qu'on observe couramment dans l'idiotie.
VI. Prognathisme assez commun.	VI. Prognathisme rare.
VII. Malformations des arcades dentaires, d'une part, assez communes, et d'autre part, assez souvent très accentuées.	VII. Malformations des arcades dentaires à la fois plus rares et moins accentuées.

On ne peut toutefois pas méconnaître que toutes les formes

d'anomalie dentaire — et l'on en trouve beaucoup chez les enfants hérédo-syphilitiques — constituent un soupçon sérieux de syphilis. La forme la plus pathognomonique de la syphilis est la dent érodée à son bord supérieur et l'échancrure en demi-lune des incisives médianes supérieures.

La description de ces dents est difficile, dit BUSCH, mais le praticien exercé les reconnaît au premier aspect: dents petites, grisâtres, à couleur gris sale à leur base d'implantation dans les gencives (coloration qui leur est probablement communiquée par des masses de champignons), sillons tenus verticaux, souvent reliés entre eux par des sillons transversaux encore plus tenus. Le principal élément du diagnostic différentiel est et reste l'échancrure centrale, qui débute sous la surface de mastication et s'étend en arc vers le haut, avec perte d'émail à l'endroit de l'échancrure.

L'anomalie dentaire qu'on observe chez les hérédo-syphilitiques et chez les idiots offre d'ailleurs des ressemblances telles que sans aucun doute c'est un processus pathogénique de même nature ou à peu près qui est à la base dans les deux cas.

Et non seulement l'idiotie conduit à l'anomalie dentaire, il y a encore bien d'autres états morbides qui peuvent la provoquer. C'est ainsi que BESNIER et VOCQUE attribuent leur naissance à la scrofulose et à la tuberculose; PAROT, CASTANE, HORNER, MAHON et KASSOWITZ l'attribuent au rachitisme. MAGITOT cherche son origine dans les convulsions et l'éclampsie, tandis que JULLIEN trouve la cause dans un „retard général". FOURNIER considère comme une cause l'intoxication. HUTCHINSON fait intervenir jusqu'à un certain degré la stomatite mercurielle.

GALIPPE (6) affirme que les anomalies dentaires sont héréditaires huit fois sur dix. Il a vu survenir dans deux générations consécutives le microdontisme des incisives latérales. L'anomalie dentaire ne se propage pas toujours héréditairement d'une façon identique. Elle peut se modifier dans le cours de la descendance. Elle peut épargner un descendant et se montrer dans une ligne collatérale. L'on voit donc que

l'anomalie dentaire n'est pas un symptôme appartenant spécialement à la syphilis ou à la parasyphilis, mais qu'elle peut évoluer sur différents terrains pathologiques. Et s'il en est ainsi, on se pose malgré soi la question si ces dents anormales, même les plus pathognomoniques, sont bien un élément caractéristique tel qu'on peut se baser sur leur seule présence pour admettre la syphilis héréditaire. Et la réponse à cette question est alors généralement négative, — généralement, pour autant que les syphiligraphes se sont prononcés à son sujet. Même les dents les plus caractéristiques ne donnent à elles seules le droit de diagnostiquer la syphilis. Il faut pour cela disposer de plus de données. A celles-ci appartiennent, outre l'habitus cachectique, en premier lieu, la triade de HUTCHINSON, la forme caractéristique du facies, produite par l'ensellure du dos du nez et par les anomalies des maxillaires, les rhagades ou plis radiaires cicatriciels à l'angle de la bouche, les syphilides tuberculeuses, les cicatrices de processus cutanés syphilitiques évolués, l'engorgement général et indolore des ganglions, les cicatrices linéaires du palais, la destruction partielle du palais et son adhérence aux amygdales, le coryza ou l'ozène, les grandes protubérances frontales, la choroïdite, les maladies des articulations (surtout du genou), les gonflements épiphysaires, les excroissances osseuses. On doit en outre chercher les symptômes syphilitiques antérieurs et actuels chez le père, chez la mère (avortement, naissances avant terme), la syphilis héréditaire chez les soeurs et les frères. De cette série de symptômes l'on en retrouve aisément un ou plusieurs chez les enfants syphilitiques. Ceux-ci rendent alors le diagnostic de syphilis probable ou certain.

Malgré que ces symptômes ne soient très probablement pas d'origine parasyphilitique (dans certains cas particuliers toutefois on ne peut pas acquérir de certitude à ce sujet), nous désirons néanmoins nous occuper un instant de quelques-uns d'entre eux comme manifestations importantes de la syphilis héréditaire.

La „triade de HUTCHINSON" consiste en trois symptômes

hérédo-syphilitiques tout à fait différents, notamment les anomalies dentaires décrites, la kératite et la surdité.

Les affections de l'oeil sont très fréquentes chez les enfants hérédo-syphilitiques. De tous les organes ce sont les yeux qu'on trouve le plus souvent atteints, plus souvent même que les os. D'après la statistique de FOURNIER, les affections oculaires se rencontrent 101 fois alors que le système osseux n'est trouvé atteint que 82 fois. Et parmi les diverses affections oculaires c'est la kératite qu'on observe le plus fréquemment. Là où l'on observe la kératite à un âge très précoce, on peut avec beaucoup de raison soupçonner la syphilis. Mais on ne peut pas perdre de vue que la tuberculose peut également occasionner la kératite. Cette kératite se présente sous forme d'une inflammation diffuse interstitielle, qui est ou bien congénitale ou qui se développe après la naissance. Le diagnostic différentiel entre la forme hérédo-syphilitique et la forme non syphilitique de la kératite reposerait, d'après HIRSCHBERG, sur la persistance dans le premier des cas susdits de vaisseaux sanguins dans la cornée. SILEX toutefois n'attribue pas une allure si générale au diagnostic différentiel.

Le troisième élément de la triade, la surdité, trouve son origine dans une inflammation de l'oreille moyenne, qui peut donner naissance au syndrome complet de MÉNIÈRE.

Parmi les autres affections oculaires hérédo-syphilitiques nous citerons la choroïdite périphérique. BRONNER (7) a publié trois cas de kératite interstitielle et de choroïdite périphérique chez des individus à tare hérédo-syphilitique, dont l'affection oculaire fut occasionnée par un traumatisme.

Dans l'espèce, la syphilis a agi comme cause prédisposante et le traumatisme comme cause actuelle. La *choroïdite* revêtirait, d'après SILEX, chez les hérédo-syphilitiques la forme *aréolaire*, de sorte qu'on trouve répandus sur l'arrière-fond de l'oeil des foyers ronds et clairs, entourés d'aréoles pigmentaires et d'ilôts.

On a aussi observé dans la syphilis héréditaire *l'atrophie du nerf optique.*

SILEX interprète comme suit *les plis radiaires à l'angle de*

la bouche: Le début est constitué par des papules humides, qui ne guérissent pas facilement de par les mouvements incessants de la bouche. La peau perd de ce fait de son élasticité, il se forme divers sillons profonds, des rhagades, qui la plupart du temps ont une direction radiaire, et dont la profondeur augmente encore par suite des contractions musculaires. Après la guérison il persiste néanmoins encore toujours de fines cicatrices blanches linéaires. LEWIN dénie à ces sillons la propriété de cicatrices. Ce sont simplement des plis, dit-il, produits par le fait que le pannicule adipeux est très peu développé à ce niveau et que le jeu permanent des faisceaux et des fibrilles contractiles ne peut qu'amener la plication de la peau voisine.

Les opinions sont très divisées sur la valeur diagnostique de ce signe. C'est FÖRSTER le premier qui a appelé sur lui l'attention des cliniciens. LESSER le considère comme un symptôme d'une certaine valeur de la syphilis infantile et surtout de la syphilis héréditaire. C'est aussi l'avis de KRISOWSKI. FOURNIER ne le regarde pas comme une preuve positive de syphilis congénitale. SILEX crut d'abord qu'on ne rencontre ce signe que chez les hérédo-syphilitiques, mais il a modifié plus tard cette manière de voir. LEWIN affirme qu'on rencontre aussi ces plis chez des enfants atrophiques non syphilitiques et il ne veut y voir rien de pathognomonique. Ils n'acquièrent de valeur positive que par leur association avec d'autres symptômes syphilitiques.

Les affections hérédo-syphilitiques *des extrémités inférieures* consistent, d'après BIECK en *a*) épaississement des condyles et des malléoles par suite des affections multiples de la limite diaphysaire; *b*) ostéite et périostite de la diaphyse du tibia, presque dans toute son étendue et *c*) incurvation en avant des deux tibias, tandis que les péronés ont gardé leur direction rectiligne. FOURNIER a observé aussi plusieurs fois cette dernière affection. Il l'appelle „déformation en lame de sabre". D'après BIECK sa genèse serait la suivante: La croissance en longueur du tibia est favorisée par le processus morbide qui s'opère à la limite diaphysaire. Ce phénomène apparaît surtout nettement quand le processus se localise à

une seule jambe. La jambe malade peut quelquefois alors se montrer plus longue de 6 cm. que la jambe saine. Ordinairement le péroné ne prend aucune part à la croissance rapide. Les muscles péroniers ne parviennent pas non plus à tenir le pas à ce développement Il s'ensuit que ou bien le pied par suite du raccourcissement relatif des muscles péroniers se met en position équine ou bien que, le pied gardant sa position normale, le tibia allongé se recourbe en avant. Cette dernière éventualité se produira surtout quand le tibia s'est ramolli par suite d'ostéite et qu'il en est devenu flexible. SCHEDE rapporta, lors du Congrès de Chirurgie de 1886, un cas de pied équin qui s'était amélioré sous l'influence du Hg.

Après avoir tenté cette courte digression sur un terrain qui peut être syphilitique spécifique et pour une partie parasyphilitique, nous retournons à notre sujet.

La cause la plus prochaine des malformations dentaires consiste selon toute probabilité dans un trouble nutritif de la vie foetale, trouble qui peut être dû à divers facteurs qui ont leur source dans une cachexie ou dyscrasie générale. Une pareille dyscrasie peut être déterminée tant par la scrofulose, la tuberculose, le rachitisme, que par la syphilis.

Comment doit on se représenter ce processus? FOURNIER écrit (l. c. p. 289): „Ce processus, quel serait-il? On a dit parfois: „C'est là un processus de *dégénérescence*, c'est là une de ces déviations organiques qui sont d'observation commune chez les dégénérés."

Voici la conclusion à laquelle est arrivé MAGITOT: „que les perturbations du système dentaire appartiennent à des individus en puissance tératologique complexe et représentant un degré plus ou moins avancé de dégradation de race."

„C'est là", termine FOURNIER, „un processus de *dystrophie*, et de dystrophie commune, banale; c'est là le résultat d'un trouble nutritif survenu, sous une influence morbide, dans le système dentaire."

Mais à part l'hypothèse de la dégénérescence et de la tératologie, comment pouvons nous concevoir au point de vue *ontologique* la pathogénie des anomalies dentaires?

Dans le maxillaire de l'enfant nouveau-né se forment les germes des dents de lait et des dents permanentes.

Les follicules dentaires surgissent vers le 2[d] mois de la vie foetale par une invagination de l'ectoderme (dents cutanées) ou de l'entoderme. La première couche de la dent, la pulpe dentaire, est constituée d'une papille finement granuleuse avec épithélium cylindrique; la masse dure se constitue de cartilage et d'os. On doit considérer les dents comme des papilles ossifiées. Les tissus dont se composent et se forment les dents sont tout juste attaqués de préférence par le virus syphilitique ou ses toxines, notamment la peau, le tissu conjonctif et l'os. S'il existe donc une crase sanguine ou humorale anormale, une dyscrasie, au moment du début du développement de l'oeuf, comme dans la syphilis héréditaire, on comprendra aisément que cette dyscrasie fasse valoir son influence sur le premier moule de l'évolution dentaire et que c'est ce moule primitif qui décide de la forme définitive. Nous comprenons ainsi que les dents de lait tout autant que les dents permanentes peuvent acquérir une forme anormale et que cette forme peut présenter tant de variations. Le moindre trouble de développement du germe dentaire exercera son influence sur la forme de la dent. Et l'on ne peut pas seulement interpréter dans cette voie les malformations dentaires, mais également leur petitesse, la dentition retardée, la vulnérabilité dentaire, l'absence de certaines dents, leur direction vicieuse. Neumann (3) a étudié sur 111 cadavres d'enfants les érosions rachitiques, constatées sur diverses espèces de dents, dans divers stades de leur développement à la période de l'infiltration calcaire. Il ne saurait dire à quel stade du développement les érosions se produisent, parce que les dents n'ont pas une grandeur fixe à un âge déterminé, mais qu'elles diffèrent sensiblement de longueur.

La sortie des dents s'opère d'une façon normale, parce que le follicule de la dent permanente ne perce que par en bas la paroi alvéolaire de la dent de lait et ronge alors sous forme de tissu de granulation résorbant la racine de la dent de lait, de sorte que finalement il ne reste que les débris de la cou-

ronne, qui ne tiennent plus qu'aux gencives. BIECK place la raison pour laquelle dans certaines affections morbides le processus de résorption fait défaut dans une maladie, notamment un gonflement du maxillaire supérieur. Ce gonflement entraînerait le déplacement du follicule de la dent permanente, qui vient se placer à côté de la dent de lait. Ce follicule dans son développement ultérieur n'atteint plus la dent de lait et ne peut donc résorber cette dernière. Nous croyons pouvoir nous passer de l'hypothèse du gonflement du maxillaire, qu'on n'a jamais constaté chez le foetus ni observé chez l'enfant, pour expliquer ce phénomène. Nous croyons qu'il est plus rationnel d'admettre que l'état dystrophique des tissus primordiaux, où se forme le germe dentaire, fait naître un léger déplacement ou une légère modification dans la direction des dents lors de leur développement.

Tout comme beaucoup de troubles de développement durant la vie foetale trouvent leur cause prochaine dans une dyscrasie et dans une dystrophie consécutive à celle-ci, ainsi nous attribuons à cette même dyscrasie les diverses anomalies dentaires... que cette dyscrasie repose sur la syphilis, sur la scrofulose, sur le rachitisme ou sur une crase morbide du sang de toute autre origine.

Mais s'il en est ainsi, a-t-on donc le droit d'insister, particulièrement là où il s'agit des dents de HUTCHINSON, sur leur origine syphilitique et de parler d'une affection parasyphilitique? Nous croyons devoir donner, avec FOURNIER, une réponse affirmative à cette question.

De loin la plupart des syphiligraphes — peut-être tous — reconnaissent que les dents de HUTCHINSON se présentent très fréquemment chez les enfants hérédo-syphilitiques. Et malgré que cette anomalie dentaire se retrouve aussi dans d'autres dyscrasies, que dans la syphilis héréditaire elle manque souvent, c'est néanmoins chez les enfants hérédo-syphilitiques qu'on la rencontre le plus communément. C'est chez ces derniers qu'on a tout d'abord observé cette anomalie, c'est chez eux qu'on l'a le plus étudiée; on trouve chez eux les formes les plus variées, et c'est enfin chez ces enfants qu'on ren-

contre le plus souvent la forme la plus caractéristique, dont nous avons déjà fait plusieurs fois mention. A cette heure aucun syphiligraphe ne nie la présence et la présence relativement fréquente de ces dents chez les enfants hérédo-syphilitiques. Mais dans ces derniers temps la discussion s'est engagée dans une direction un peu autre. On a notamment fait remarquer aux partisans des dents de HUTCHINSON que l'anomalie dentaire se rencontre souvent aussi chez les enfants non syphilitiques et que donc la syphilis n'est pas le terrain exclusif de cette affection. Or il règne à ce sujet un accord à peu près général, de sorte que la discussion s'engage seulement sur une question de „plus" ou de „moins". Cette dernière circonstance, tout comme la première, c. à d. que l'anomalie dentaire en question se rencontre aussi sur d'autres terrains dyscrasiques, ne touche pas à proprement parler au problème, et ne peut nous empêcher de ranger les „dents de HUTCHINSON" parmi les affections parasyphilitiques.

On a vu surgir la même discussion à propos d'autres maladies parasyphilitiques, et aujourd'hui on peut considérer la discussion comme close. Nous n'avons jusqu'ici aucune ou presqu'aucune affection parasyphilitique, qui se produit sous l'influence de la syphilis seule et qui ne puisse pas être déterminée par quelqu'autre cause. Et l'apparition plus ou moins fréquente d'une maladie consécutivement à la syphilis ne s'oppose pas non plus à ce qu'on la considère comme parasyphilitique. Or comme l'anomalie dentaire de HUTCHINSON est rebelle à l'action des spécifiques, elle repond pleinement aux desiderata exigés d'une *affection parasyphilitique.*

Mais j'entends à ce propos soulever des objections. En effet, il n'est nullement établi que les dents anormales doivent leur origine aux toxines qui produisent les véritables affections parasyphilitiques. Au contraire, au premier abord on tendrait plutôt à croire que c'est le virus syphilitique lui-même qui provoque l'anomalie. Car on trouve également celle-ci chez des enfants dont les parents, ou l'un des parents, se trouvaient lors de la conception en plein stade floride de la syphilis et où l'on peut donc s'attendre à ce que le foetus soit lui-

même syphilitique. Puis certains enfants porteurs d'anomalies dentaires ont manifesté ou manifestent lors de la naissance ou après la naissance des manifestations vraîment secondaires. Il est donc indiqué d'admettre que le processus morbide, qui atteint le germe dentaire, qui amène l'anomalie dentaire, a été de nature syphilitique. Cette anomalie serait donc une affection syphilitique consécutive ou plutôt un restant d'un processus syphilitique évolué. On pourrait avec raison la comparer à une cicatrice consécutive à un processus ulcéreux produit par une syphilis acquise. Et, comme nous l'avons déjà fait ressortir dans la partie générale et ci et là dans la partie spéciale on ne peut pas intituler parasyphilitique un pareil restant ni les symptômes qu'il fait naître. Il n'est donc pas permis de ranger ainsi sans arrière-pensée les dents de HUTCHINSON parmi les affections parasyphilitiques. Mais il n'est pas plus légitime de les en exclure sans forme. Il n'est en effet pas sûr que le virus syphilitique est l'artisan direct de l'anomalie; les toxines qui produisent les affections parasyphilitiques, les parasyphilotoxines, peuvent également produire ce méfait.

On sait que ces toxines peuvent faire valoir leurs effets déjà dans les premières phases de la syphilis. Puis nous connaissons la loi de PROFETA: *l'immunité contre la syphilis d'enfants sains nés de parents syphilitiques*, c. à d. que ces enfants n'ont pas été infectés par le virus syphilitique, mais intoxiqués par les toxines. Cette intoxication a déterminé l'immunité. Nous ferons donc remarquer que les enfants de parents syphilitiques présentent plus souvent des troubles nutritifs, dûs à l'action des toxines, que des symptômes syphilitiques. De plus d'autres cachexies, comme la tuberculose, la scrofulose, le rachitisme, processus qui au point de vue pathologique ressemblent beaucoup plus à la parasyphilis qu'à la syphilis et dont on peut donc s'attendre à ce que leur action pathogénique affecte aussi plus de ressemblance avec la première qu'avec la dernière, d'autres cachexies, disai-je, provoquent la même malformation dentaire. Et, à ce point de vue, cette dernière montre des analogies avec d'autres affections parasyphilitiques,

qui toutes peuvent également être occasionnées par d'autres causes que la syphilis.

On pourrait donc en fin de compte encore admettre que la malformation dentaire est le résultat réel d'un processus parasyphilitique.

On pourrait *probablement* par une double voie arriver à la solution de ce problème. On pourrait examiner 1°. si les enfants non syphilitiques mais immuns contre la syphilis, provenant de parents syphilitiques, c. à d. des enfants qui répondent à la loi de PROFETA montrent des dents de HUTCHINSON et 2°. si des enfants nés d'un père syphilitique, mais dont la mère a durant la grossesse été soumise à un traitement antisyphilitique énergique, présentent la malformation dentaire avec la même fréquence que les enfants atteints de symptômes hérédo-syphilitiques. On sait en effet que des femmes, qui d'abord souffraient d'avortement habituel et accouchaient toujours avant terme, sous l'influence d'un traitement mercuriel suivi durant leur grossesse, voient celle-ci se continuer jusqu'au terme et mettent au monde des enfants normales ou d'apparence normales.

Si dans le premier cas la malformation dentaire existe et si dans le second cas elle se montre aussi fréquente que chez les enfants dont la mère n'a pas durant sa grossesse suivi de cure antisyphilitique, on peut raisonnablement conclure que l'anomalie dentaire décrite par HUTCHINSON représente une affection parasyphilitique.

Si dans le second cas supposé l'anomalie est absente, on n'a pas encore pour cela vice-versa le droit de la regarder comme l'effet du virus syphilitique, car on peut admettre que la cure mercurielle ait prévenu entièrement l'infection syphilitique et qu'ainsi les affections parasyphilitiques aient été mises dans l'impossibilité de se développer.

Il est en outre indiqué de faire un examen des dents d'enfants dont les parents ne sont plus dans la période de contagion syphilitique, mais ont passé indubitablement la période contagieuse. Si l'on trouve chez ces enfants les dents de HUTCHINSON tout aussi fréquemment que chez les enfants essentiellement syphilitiques, on peut avec certitude

considérer ces dents comme un symptôme parasyphilitique.

Ou bien, quand le père est syphilitique et la mère saine, quel est alors l'état dentaire des enfants? Il est en effet prouvé que dans un pareil ménage il naît peu d'enfants syphilitiques, mais beaucoup d'enfants porteurs de troubles nutritifs. Nous avons déjà au début de ce chapitre signalé les rapports de 18 % et 82 %.

Or à ces troubles nutritifs appartiennent aussi les dents de HUTCHINSON. Celles-ci occupent parmi ceux-là une place importante. C'est là donc bien une preuve en faveur de la nature parasyphilitique de l'anomalie dentaire. Mais nous tenons encore en réserve une preuve positive.

La preuve la plus décisive que les anomalies dentaires — et les états hérédo-dystrophiques en général — sont ou peuvent être de nature parasyphilitique nous est fournie par les protocoles, tels qu'on en a publiés plusieurs dans ces derniers temps, où l'on nous parle de personnes qui présentent sans le moindre doute la tare hérédo-parasyphilitique, qui n'ont jamais montré de symptômes syphilitiques et qui ont été infectées de syphilis.

EDMOND FOURNIER (8) a pu recueillir dans les notes de son père plus de trente cas de ce genre. RENDU, JULLIEN, TAVERNIER et d'autres ont publié ensuite des observations identiques. Nous citerons ici quelques-uns de ces cas.

A. FOURNIER. L. J., âgé de vingt-neuf ans, entre au service de la clinique pour des accidents de syphilis tertiaire. Il a, raconte-t'-il, contracté la syphilis à l'âge de dix huit ans. A cette époque chancre induré avec bubon. Traité pendant quelques semaines à l'hôpital du Midi, par M. le Docteur SIMONET. On trouve chez cet homme des dystrophies dentaires très accentuées. Les deux incisives médianes supérieures offrent le type de la dent de HUTCHINSON de par une échancrure semilunaire de leur bord libre; les deux incisives supérieures latérales présentent une série de cupules rangées à la file, transversalement; les deux canines supérieures portent, près de leur sommet, un sillon transverse; les canines inférieures présentent chacune deux dépressions cupuliformes près de leur sommet.

A. Fournier. Mme L., âgée de 23 ans. Chancre induré de la lèvre inférieure avec adénopathie sous-maxillaire; puis se montrèrent diverses manifestations secondaires, à savoir: roséole typique, plaques muqueuses sur les deux lèvres labiales; papules lenticulaires sur la peau; fièvre vespérale, céphalée, chute des cheveux et des sourcils, etc. etc. Mais, en outre, on constate sur la malade divers stigmates qui semblent bien accuser une hérédité spécifique, à savoir: 1°. dystrophies dentaires très accentuées, 2°. infantilisme, antécédents de maladies oculaires très prolongées au cours de l'enfance; vestiges de taie sur l'une des cornées. D'autre part polymortalité infantile dans la famille: sur dix grossesses six enfants morts, et morts soit „en naissant", soit en bas âge.

E. Fournier. Jeune homme. Chancres indurés sous-prépuputiaux, datant de quelques semaines; adénopathies inguinales, indolentes, en pléiade; roséole, plaques muqueuses buccales; alopécie, etc. Mais en outre, on relève sur le malade divers stigmates paraissant témoigner d'une hérédité spécifique, à savoir: infantilisme très accentué de par la taille, gracilité des membres, habitus général, etc.; dystrophies dentaires multiples, tout à fait identiques à ce qu'il est d'usage de rencontrer comme stigmates d'hérédo-syphilis, ectopie testiculaire.

Rendu (9) communique à l'Académie de Médecine (11 juillet 1899) le cas d'une femme qu'il avait traitée durant trois ans pour différentes malformations congénitales (développement anormal des os, de la mâchoire, des dents, insuffisance et rétrécissement mitraux, etc.) dues à la syphilis héréditaire. Cette femme a attrapé un chancre spécifique, suivi de manifestations secondaires non douteuses.

Ces manifestations disparurent sous l'influence d'une cure spécifique, tandis que les dystrophies héréditaires ont naturellement persisté. Ce cas présente encore de l'intérêt par le fait que cette femme, avant qu'elle eut contracté la syphilis, avait présenté deux accouchements avant terme. L'hérédo-parasyphilis n'était pas, d'après Rendu, étrangère à ces événements,

Jullien (10) a observé un homme de 22 ans, type de l'avor-

ton; le père était syphilitique, la mère saine. Cet homem portait de nombreuses dystrophies héréditaires. Le dévéloppement intellectuel était extrêmement faible. La peau, très dyschromique, était couverte de cicatrices et comme atrophiée. Il existait une absence congénitale des ongles; leur place était occupée aux doigts et aux orteils par de petites gouttières déprimées, d'apparence fibreuse et rayées longitudinalement. Les yeux, souvent malades, étaient le siège d'un larmoiement incessant. La langue montrait des signes de glossite scléreuse superficielle, produits psoriasiformes et fissures saignantes. De plus, ce sujet était hémophilique.

Or, cet homme contracta un chancre infectant, puis, manifesta au bout de deux mois des accidents secondaires. Les syphilides, discrètes sur le torse, étaient très confluentes au cuir chevelu, sur le front et sur les jambes, où elles revêtaient une forme papulo-pustuleuse avec aspect ecchymotique. L'état général se trouvait profondement atteint et le mercure n'était pas toléré; la moindre dose de ce médicament amenait une gingivite hémorrhagique.

Cessons ici nos citations! Elles suffisent pour fournir la preuve du fait que nous avancions, notamment que les états hérédo-dystrophiques ne sont pas de nature syphilitique.

Certes les cas d'une double infection syphilitique chez le même individu sont si rares qu'on ne commet évidemment pas une faute grave, quand on oublie de citer dans la casuistique le chiffre qui a rapport à ces cas. Nous avons vu qu'au contraire les cas de dystrophie hérédo-parasyphilitique, où le patient contracta la syphilis, sont loin d'être rares. Il n'existe donc aucun inconvénient au point de vue scientifique pour exclure dans l'espèce la double infection.

On pourrait encore douter du point de savoir si les dystrophies que l'on décrit dans les cas mentionnés sont bien réellement de nature parasyphilitique. En effet il n'est absolument pas permis de donner une origine syphilitique à tous les états dystrophiques. Il se pourrait que les individus dystrophiques décrits ci-dessus dérivassent de parents non syphilitiques et que ces parents eussent été atteints de l'une ou l'autre

dyscrasie qui fut cause de la dystrophie héréditaire. Nous pouvons lever également ce doute. Si dans les cas mentionnés nous ne pûmes pas établir en fait la descendance de parents syphilitiques, les observations suivantes nous mettent en état de ce faire. Toutes ces observations sont empruntées à l'ouvrage de E. Fournier (11), qui à son tour les a empruntées à son père, au Dr. W. Taylor (12) et au Dr. Le Tileur.

A. Fournier. X., âgé de vingt et un ans; pas de maladies vénériennes antérieures. Chancre induré très large; pléiades inguinales très accentuées; syphilide érythémato-papuleuse, confluente, disséminée, absolument typique; croûtes du cuir chevelu; adénopathies cervicales; céphalée nocturne, maux de gorge, en un mot syphilis des plus manifeste, d'origine toute récente.

D'autre part des dystrophies dentaires très accentuées et du genre de celles que nous sommes habitués à rencontrer chez les hérédo-syphilitiques.

Le père de ce malade avait contracté à l'âge de 20 ans un chancre de la verge ayant laissé une cicatrice encore visible. Consécutivement des bubons inguinaux suppurés, dont l'un a produit une large plaie, qui s'atteste par une cicatrice offrant les proportions de la paume de la main. Plus tard douleurs des plus intenses dans le tibia droit, qui devient la siège de „nœuds" et de „grosseurs". Ces douleurs étaient telles qu'elles arrachaient des cris au malade le jour et la nuit. Traitement ioduré, soulagement en moins de huit jours. Inégalités encore très appréciables. Peu après exostose sternale, volumineuse, et donnant lieu à des douleurs excessives. Soulagement par l'iodure de potassium. Encore exostose. En 1871 *tumeur douloureuse sur le sommet du crâne.* Suppuration. Même traitement; guérison. Il reste toutefois à ce niveau une cicatrice profonde, inégale, adhérente à l'os et attestant que cette lésion a sûrement intéressé le tissu osseux (ostéome gommeux)... donc syphilis indéniable chez ce malade. Cet homme a eu treize enfants, dont les 5 premiers et le 7me sont morts en bas âge. Le sixième et les 6 derniers sont vivants. Cette polymortalité infantile achève de confirmer le diagnostic.

W. Taylor (12) (1890). Femme, âgée de 19 ans. Son

père et sa mère avaient été atteints de syphilis; elle même d'hérédo-syphilis. Ulcère sur le côté droit du nez, très profond, de forme arrondie, avait envahi une partie de la lèvre supérieure, la joue correspondante et l'aile du nez du même côté; sa base était recouverte d'une croûte épaisse d'un gris brunâtre et ses bords étaient d'un rouge foncé, taillés à pic, épais. Il existe un coryza avec écoulement muco-purulent, sans fétidité. Aux commissures de la bouche quelques lignes cicatricielles d'un caractère suspect. On institue un traitement mixte avec médication locale contre l'affection du nez. Au bout de deux mois l'ulcère était tout à fait cicatrisé.

Cinq ans environ après la guérison des lésions de syphilis héréditaire et à l'âge de 26 ans, cette femme était couverte des pieds à la tête d'une roséole maculeuse et d'une syphilide squameuse; plaques muqueuses hypertrophiées aux organes génitaux et au pharynx. Elle avait contracté cette syphilis de son mari.

Cette observation montre qu'à l'âge de 19 ans la syphilis héréditaire se manifeste chez une malade. En dépit de ses antécédents cette même malade a été atteinte de syphilis acquise à l'âge de vingt-six ans.

Ce cas date de 1890. L'auteur n'avait encore aucune notion des affections parasyphilitiques. Il y a lieu de se demander si ce cas est de nature syphilitique ou parasyphilitique. La médication heureuse de l'affection nasale plaide en faveur de la nature syphilitique, la réinfection à l'âge de 26 ans en faveur de la nature parasyphilitique.

Le Fileur [13]. Homme manifestement syphilitique et alcoolique, femme pas sûrement syphilitique. La première grossesse de cette femme se termina par une fausse couche; la seconde se termina par la mise au monde d'un enfant qui, à l'âge de dix ans, était encore extrêmement petit; avait le crâne et l'intelligence fort peu développés, avait un habitus idiot, un front mince, un nez fortement retroussé, la bouche constamment ouverte; microdontisme et irrégularité des dents, étroitesse de la voûte palatine. L'enfant avait une humeur triste, taciturne; il était très arriéré au point de vue de

l'instruction. Il était fréquemment pris d'accès de colère, qui finissaient quelquefois par des crises presqu'épileptiformes. Cet imbécile contracta la syphilis à l'âge de 19 ans. Roséole papuleuse de tout le tronc, discrète sur les cuisses et les bras; *angine spécifique; plaques linguales et labiales*, *céphalée intense*, tristesse morne. Un traitement énergique guérit la syphilis acquise.

Ce triple cas, auquel on pourrait encore ajouter des cas de Boeck, Hutchinson, Lang, et de plusieurs autres observateurs, ainsi que les cas non douteux pour nous, antérieurement décrits, de dystrophie hérédo-parasyphilitique où une syphilis fut acquise avec une certitude positive, prouvent que les dystrophies sont de nature parasyphilitique et non de nature syphilitique. *Quod erat demonstrandum.*

Si ces cas avaient été de nature syphilitique, en d'autres mots si ces individus avaient été syphilitiques à l'état foetal. ils auraient été prémunis contre une réinfection syphilitique. Vu que le fait de l'infection syphilitique existe bien réellement chez eux, il faut conclure qu'ils n'ont pas été atteints de syphilis foetale, que les malformations congénitales des dents, etc., ne sont pas de nature syphilitique, mais qu'elles sont de nature dystrophique, c. à d. parasyphilitique.

Ces cas constituent d'ailleurs une preuve positive du fait que l'anomalie dentaire tout comme les autres malformations congénitales sont ou peuvent être de nature parasyphilitique.

Le cas de Rendu est encore intéressant sous un autre point de vue. Il se prête merveilleusement pour prouver l'influence de la syphilis héréditaire sur la grossesse. Cette femme avait notamment, avant de contracter la syphilis, eu deux fausses couches. Ces fausses couches doivent incontestablement être attribuées à la même cause que les anomalies congénitales. Ce cas prouve que la loi de Profeta n'est pas une loi, car les lois naturelles ne souffrent pas d'exception, mais seulement la règle.

Rendu nous apprend encore dans la même séance qu'il connaît d'autres cas analogues.

Mais, pour ce qui nous intéresse, les protocoles décrits

prouvent la nature dystrophique, parasyphilitique, des anomalies dentaires.

À la fin de ce livre, après avoir passé en revue les diverses affections hérédo-parasyphilitiques, nous reviendrons sur cette question. Nous rappellerons seulement ici que les mêmes processus morbides qui évoluent sur le terrain hérédo-syphilitique aussi bien que ceux qui évoluent sur le terrain de la syphilis acquise peuvent être de nature ou syphilitique ou parasyphilitique. Nous ne doutons donc pas que l'anomalie dentaire soit produite dans l'un cas sous l'influence du virus syphilitique, dans l'autre sous l'influence de ses toxines secondaires.

Malformations des mâchoires.

Il résulte de la description de la patho-histogenèse de l'anomalie dentaire que l'évolution dentaire morbide trouve sa base primitive dans une dystrophie de la mâchoire. Les dents, qui se forment dans les mâchoires au sein des follicules dentaires peuvent être considerées comme des papilles ossifiées. La dystrophie du maxillaire conduit aisément à la malformation dentaire; les arcades irrégulières amènent une implantation irrégulière. C'est pourquoi nous plaçons à la fin de ce chapitre la description, — très résumée, — des malformations des mâchoires. Nous suivons en cela encore une fois l'exemple de E. FOURNIER.

Le *maxillaire supérieur* offre le plus fréquemment des anomalies.

Celles-ci peuvent consister en:

1. *Rétrécissement transverse;* le maxillaire est aplati des deux côtés à la face antérieure, ne forme pas de demi-cercle, mais est légèrement voûté;

2. *Ogivalité de la voûte palatine*, stigmate fréquent de dégénérescence. Cette anomalie consiste en ce que les processus palatins des maxillaires supérieurs (apophyses palatines des maxillaires), au lieu de former une voûte légèrement concave, sont refoulés en haut;

3. *Dystrophie de l'arcade dentaire supérieure.* Le maxillaire supérieur est raccourci dans la ligne supéro-inférieure (longueur

du maxillaire supr.); cette anomalie donne une ressemblance avec une vieille femme édentée.

4. *Dystrophie de l'os incisif.* Cet os peut subir diverses anomalies. Il peut être trop étroit, malformé et atrophié. La place pour les incisives peut manquer. L'os incisif peut être arqué en avant, proéminer et produire ainsi le *prognathisme supérieur.*

5. *Asymétrie* entre les deux moitiés du maxillaire supérieur. Au maxillaire inférieur les dystrophies sont infiniment plus rares.

Elles consistent en :

1. *Aplatissement transverse.*
2. *Prognathisme inférieur.*

La nature de ces anomalies est indiquée par la dénomination même. Une description est donc inutile.

LITTÉRATURE.

(1) Hutchinson. A clinical memoir on certain diseases of the eye and ear, consequent on inherited syphilis. London 1863.

(2) Berl. klin. Woch. 1896. S. 162, u. s. w.

(3) Neumann. Berl. klin. Woch. 1897. S. 14. Verein für inn. Medicin, 21 Dec. 1896.

(4) Galippe. Sem. médic. 1899. p. 430.

(5) Sollier. De l'état de la dentition chez les enfants idiots et arriérés. Thèse de Paris 1887.

(6) Galippe. Semaine médic. 1899. p. 389.

(7) Bronner. Arch. f. Derm. und Syph. 1894. Bd. XXVIII, S. 476.

(8) Edmond Fournier. Stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis. Paris 1898. p. 289, etc.

(9) Rendu. Semaine médicale 1899. p. 235 (Acad. de Médec. 11 Juillet 1899).

(10) Jullien. Semaine médicale 1899. p. 136 (Soc. de derm. et syphiligr. Séance du 10 avril 1899).

(11) E. Fournier. Stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis 1898. p. 293.

(12) Taylor, Journal of cutan. and gen. urin. diseases. Dec. 1890. p. 457.

(13) Le Pileur. Annales de derm. et syph. 1896 p. 1455.

CHAPITRE II.

DÉVELOPPEMENT INCOMPLET DES ORGANES ET TISSUS EN PARTICULIER.

Sous le nom d'„arrêts partiels de développement", opposés aux troubles dans le développement complet de l'organisme, FOURNIER traite (l. c. p. 306), dans un article spécial, du développement incomplet de certains organes. Il se borne aux organes génitaux des deux sexes et à la microcéphalie. Il est vrai qu'il ne soutient pas que les troubles de développement hérédo-parasyphilitiques se limitent à ces seules affections; il en nomme au contraire plusieurs autres: les malformations des membres; pied-bot; malformations des doigts; spina bifida; division de la voûte palatine; bec de lièvre; asymétrie crânienne..., mais il ne les nomme qu'en passant, et ne s'en occupe pas spécialement dans son ouvrage.

Par contre il parle longuement et systématiquement dans son traité des dystrophies congénitales partielles. Aussi pour ce chapitre nous suivrons principalement cet éminent auteur. Il nous faut cependant faire observer d'avance que dans la description et dans l'abondante statistique qu'il cite, les dystrophies syphilitiques et parasyphilitiques ne sont pas toujours exactement séparées. Bien souvent on ne sait pas si une dystrophie ou malformation décrite est l'effet de la syphilis ou d'une dyscrasie parasyphilitique. Nous reconnaissons du reste volontiers que le diagnostic différentiel n'est pas toujours également aisé.

L'embryologie pathologique nous apprend que le développement de tous les organes et parties du corps peut prendre dans la vie foetale une direction anormale. Un organe ou une partie d'organe ou de membre peut faire défaut; il peut être difforme, parce que le développement s'est arrêté à une certaine période; il peut y avoir soudure des parties, etc., etc. Aucun organe ou partie du corps n'est resté à l'abri de ces anomalies embryo-pathologiques, bien que l'un soit beauccoup plus souvent atteint que l'autre.

Comme nous l'avons dit plus haut, les cachexies ou intoxications les plus variées peuvent troubler ou entraver le développement du foetus ou d'une de ses parties constituantes. La cachexie syphilitique ne fait pas exception à cette règle. Nous exposerons plus loin longuement notre manière de voir sur la façon dont les parasyphilotoxines influencent l'organisme dans sa croissance.

E. Fournier commence la description des dystrophies partielles par les

Malformations crâniennes.

Le développement anormal du crâne, c. à d. les anomalies de forme imputables à la syphilis se présentent au front, à l'occiput et aux parties latérales.

Le front peut être fort bombé et former une proéminence excessive; ses dimensions sont alors augmentées en hauteur et largeur, et dans ce cas on l'appele „*front olympien*"; ou il peut être trop développé latéralement, de façon que sa plus grande largeur soit augmentée (front à bosselures latérales); ou enfin l'os frontal peut s'avancer en carène (front en carène).

Les parties postérieures des pariétaux peuvent être fortement projetées en dehors, soit que leurs tubérosités sont fort proéminentes, soit que le diamètre transversal est augmenté.

Une forme toute spéciale nous est donnée dans le *crâne natiforme.* Vu du dos ce crâne ressemble étonnamment aux deux saillies fessières. Cette forme est du reste très rare, mais elle est pathognomonique d'une syphilis héréditaire. On ne la voit

dans aucune autre dystrophie, de quelque nature qu'elle soit.

Le crâne peut être asymétrique; les deux moitiés sont absolument dissemblables; l'une est plus grande, plus grosse ou d'une forme tout différente de l'autre. Si l'on regarde une pareille personne en face, qu'on tient une feuille de papier verticalement sur la ligne médiane du visage et qu'on considère successivement les deux moitiés, on croirait avoir affaire à deux figures différentes. Comment s'établit pareille asymétrie? Dans les recherches sur ce point il ne faut pas perdre de vue qu'il n'existe pas deux moitiés de crâne absolument symétriques. C'est ce que montrent clairement les clichés des chapeliers. L'asymétrie du crâne est la règle, et l'asymétrie de la face constitue même un élément de beauté. On a constaté par des mensurations exactes que les dimensions des deux moitiés de la face de la Venus de Milo sont inégales. Mais il ne s'agit là que d'une asymétrie relative, qui ne se remarque pas sans mensurations. Mais comment expliquer l'asymétrie excessive, anormale, hyperphysiologique, qui nous frappe aussitôt? Impossible de répondre à cette question, avant qu'on ait trouvé l'explication, fût-ce même approximative, de la norme, de la symétrie. Et la science malheureusement ne peut fournir une explication suffisante. Nous voyons la symétrie, la symétrie relative au moins, mais nous ne la comprenons pas et ne pouvons pénétrer ses causes. Nous voyons que cela convient, mais cela ne veut pas dire qu'on le comprend. La corrélation des deux moitiés du corps est utile et convenable.

Comme nous l'avons déjà rappelé plus haut, l'organisme humain tient un tiers de ses caractères du père, un tiers de la mère, tandis que le reste doit être déclaré d'orgine atavique. Ces caractères, ces propriétés ne sont pas juxtaposés dans l'individu nouveau, mais s'y trouvent entremêlés. Physiologiquement ces caractères sont fusionnés et non pas seulement juxtaposés. Mais il arrive quelquefois — et dès lors on entre dans le domaine de la pathologie — que certains caractères du père se placent *à côté* des caractères maternels. On rencontre des enfants avec un œil bleu et un œil brun, l'un provenant du père, l'autre de la mère; d'autres ont le front,

le nez, la bouche et l'un ou l'autre trait du père, tandis que d'autres particularités leur sont communes avec la mère. DELAGE rapporte que parmi les boeufs du Nivernais, race bâtarde, provenant d'un croisement de boeufs du Charolais et de Durham, dont l'une variété se caractérise par des cornes courtes et épaisses, l'autre par des cornes longues et grêles, on en voit de temps à autre porteurs de deux cornes tout différentes, l'une longue et grêle, l'autre courte et épaisse. L'inégalité s'étend dans ces cas aux deux moitiés de l'os frontal, dont l'une est beaucoup plus développée que l'autre, ce qui entraîne une asymétrie crânienne. L'une moitié du frontal est du père, l'autre de la mère.

Par cette doctrine sur l'hérédité on s'explique parfaitement l'asymétrie du crâne et de la face, telle qu'on la rencontre parfois chez les hérédo-syphilitiques. Il est vraisemblable que c'est la juxtaposition, remplaçant le fusionnement physiologique des caractères paternels et maternels, qui constitue ici le facteur de l'hérédo-pathogenèse.

LANNELONGUE communique un cas d'asymétrie chez une fille descendant d'un père syphilitique. L'inégalité des moitiés droite et gauche se manifeste ici 1°. au palais osseux, dont les sillons latéraux sont de forme inégale — 2°. à la base du crâne, où il existe une asymétrie générale — 3°. au trou occipital, qui est de forme irrégulière — et 4°. aux vaisseaux qui sillonnent l'occipital, ceux de droite étant beaucoup plus gros qu'à gauche.

Chez les hérédo-syphilitiques on peut observer une véritable *synostose* des os du crâne, aux endroits où il existe normalement des sutures, p. ex. entre le frontal et les pariétaux. On décrit aussi l'ossification précoce des deux moitiés du frontal. Il va de soi, que c'est là un fait qu'on découvre seulement à l'autopsie.

On rencontre encore parfois chez les hérédo-syphilitiques des *acrocéphales* et *dolichocéphales* très prononcés. (Voir pour la *microcéphalie* le chapitre traitant de l'idiotie et de l'imbécillité).

Dans les dystrophies hérédo-parasyphilitiques on doit ranger encore le *bec-de-lièvre.* A priori déjà on peut le supposer. Le bec-de-lièvre est un arrêt de développement, et nous connaissons la syphilis comme une affection, qui de par ses toxines possède une disposition spéciale à troubler les organes dans leur développement foetal, et qui ne ménage aucun tissu ou organe. Il n'est donc pas téméraire a priori de considérer la syphilis comme la cause, qui empêche dans certains cas la soudure de la fissure labiale, simple ou bilatérale. Mais nous avons plus que cette simple preuve a priori.... nous pouvons en appeler à l'expérience. LANNELONGUE et FOURNIER ont été les premiers à appeler l'attention sur l'existence d'un lien causal entre l'hérédo-syphilis et l'arrêt de développement de la lèvre supérieure, et ils ont été rapidement convaincus de la réalité de ce rapport.

Sur 23 cas de bec-de-lièvre KIRMISSON a constaté huit fois l'existence de l'hérédo-syphilis, soit dans presque 35°/₀ des cas. Ce pourcentage est trop élevé pour admettre une simple coïncidence et ne pas croire à un lien causal. E. FOURNIER dans son ouvrage sur la syphilis héréditaire rapporte 21 histoires de bec-de-lièvre, où il y a eu syphilis d'un ou des deux parents.

Nous trouvons encore une autre preuve en faveur de l'existence d'un lien causal entre la syphilis et le bec-de-lièvre dans le fait qu'on rencontre souvent plusieurs cas de bec-de-lièvre dans une même famille.

C'est ainsi que je connais une famille, où deux des cinq enfants sont affectés de bec-de-lièvre, l'un des deux présentant en outre une cryptorchidie. Tous les enfants ont des dents très mauvaises; celles-ci sont cariées et très irrégulièrements implantées, alors que père et mère présentent tous deux une denture encore relativement bonne. La père a contracté une syphilis plusieurs années avant son mariage, et celle-ci n'a jamais été traitée ou l'a été d'une façon fort défectueuse.

Un quatrième motif pour admettre une relation entre la syphilis et le bec-de-lièvre consiste dans le fait que concurremment avec ce trouble de développement on rencontre

souvent d'autres anomalies, telles qu' hydrocéphalie, pied-bot, cryptorchidie, spina bifida, etc., qui toutes sont imputables à l'hérédo-syphilis.

Le fait que le bec-de-lièvre est infiniment plus fréquent *en dehors* de toute tare syphilitique que *conjointement* avec elle ne prouve rien contre la nature parasyphilitique de cet arrêt de développement („Hemmungsbildung"). C'est ce qui se voit habituellement pour les affections parasyphilitiques.

Le fait encore que *l'hérédité* joue un rôle dans l'étiologie du bec-de-lièvre — car il est incontestable qu'étant donnée une malformation congénitale chez un enfant, on retrouve fréquemment la même anomalie chez les ascendants — ne constitue pas une preuve contre l'origine syphilitique de celui-ci.

En effet pour l'établissement d'une malformation il faut la coopération de deux facteurs étiologiques, une cause prédisposante et une cause occasionnelle. La prédisposition résulte de l'hérédité; toutes les fois que chez les ascendants on a observé un trouble dans le développement de l'un ou l'autre organe, on peut dire qu'il existera chez les descendants une prédisposition, c. à d. que pareille anomalie ne s'observera nullement chez tous les descendants. Il est de règle, au contraire, qu'elle ne se montre que chez quelques rares individus. On ne l'observera guère qu'au cas où il existe une cause occasionnelle déterminante, telle que la croissance, des agents nocifs comme des poisons et toxines, dans le cas présent les syphilotoxines. Nous admettons que, lorsqu'il existe dans une famille une anomalie de développement, celle-ci ne se transmettra guère aux descendants, à moins qu'il intervienne quelque cause occasionnelle déterminante. D'après les lois de la biologie les caractères anormaux d'une race reviennent à la norme, lorsque le sujet se trouve placé dans des conditions physiologiques, mais dès qu'il survient un élément nocif capable de déterminer des troubles de développement, l'anomalie latente des ascendants se réveille [1]).

---

[1]) Pour „les plis radiés de la bouche" comme conséquence de processus hérédo-syphilitiques, voir le chapitre traitant des „Anomalies de la dentition."

Le *nez* aussi est sujet à des troubles de développement. Une des dystrophies nasales les plus intéressantes est le „nez écrasé à sa base". Ce nez est pathognomonique de l'hérédo-syphilis. Il n'est pas nettement démontré que son origine soit de nature syphilitique ou parasyphilitique, ou plus vraisemblablement à la fois syphilitique et parasyphilitique. La pathologie histologique demeure toujours obscure.

La caractéristique de cette malformation est que le dos du nez est écrasé, aplati et par le fait même élargi. Une autre dystrophie congénitale du nez est l'*occlusion des narines.*

Dans les *dystrophies oculaires* [1]) E. Fournier cite: Malformations palpébrales: brides, exagération du repli semi-lunaire, formant un rudiment de membrane clignotante; — coloboma des paupières; — coloboma de la pupille; — coloboma des membranes du fond de l'oeil, anomalies pupillaires; — dyssymétrie oculaire, dénivellation oculaire.

De ces diverses malformations peuvent naturellement résulter différents troubles fonctionnels de l'oeil, tels que affaiblissement de l'acuité visuelle, amblyopie, astigmie, myopie, strabisme, etc., dont le dernier est certainement le plus fréquent. (Voir encore pour les dystrophies oculaires le chapitre traitant des „anomalies de la dentition").

L'*oreille* [2]) aussi n'est nullemement épargnée par l'hérédo-syphilis. Différentes malformations auriculaires peuvent s'observer chez les enfants hérédo-syphilitiques: c'est ainsi que l'*hélix*, l'ourlet externe, peut être insuffisamment développé ou manquer presque complètement; ou bien il peut être difforme, large et épais à certains endroits, étroit et mince à d'autres; au lieu de présenter une ligne courbe régulière, le pourtour de

[1]) De tous les organes les *yeux* sont le plus souvent atteints dans l'hérédo-syphilis, et de toutes les affections oculaires la *kératite* est la plus fréquente. Nous avons parlé de cette affection à propos des „Anomalies de la dentition", comme faisant partie de la triade d'Hutchinson. En même temps nous disions que la *choroïdite périphérique* aussi n'est pas rare chez les hérédo-syphilitiques, et qu'on a observé plus d'une fois l'atrophie du nerf optique.

[2]) De l'*otite interne*, comme faisant partie de la triade d'Hutchinson, il a été question déjà au chapitre traitant des „Anomalies de la dentition".

l'hélix peut être anguleux et même polygonal, présenter de ci de là des entailles ou des crêtes saillantes sur son bord libre. L'anthélix aussi, l'ourlet interne, peut présenter une conformation anormale. Le *lobule* peut être très petit, manquer parfois complètement on présenter au contraire un volume énorme.

Le pavillon peut être anormal dans son ensemble; il peut être excessivement développé ou minuscule, et affecter des formes variées, circulaire ou allongée dans l'axe longitudinal, etc., etc.

Il est notoire que les difformités de l'oreille sont fréquentes chez les idiots, constituent pour eux un phénomène habituel, et qu'ils ont été désignés par plusieurs comme un „stigmate de dégénérescence".

On les rencontre fréquemment encore chez les hérédo-syphilitiques, et comme on peut les considérer comme des anomalies dystrophiques survenant à la première période du développement, il est éminemment probable qu'elles sont de nature parasyphilitique: on les trouve souvent compliquées d'autres troubles de développement.

Spina bifida.

Le *spina bifida* ou *rachischisis* consiste dans une fente longitudinale de la colonne vertébrale, due à un arrêt de développement. Tantôt cet arrêt ne produit qu'un simple défaut de fermeture de la colonne vertébrale, tantôt il produit en même temps une tumeur, résultant de ce que les méninges sont refoulées à travers la fente comme une hernie ou plutôt comme un kyste rempli de liquide et arrivent à former ainsi une tuméfaction sous-cutanée (méningocèle). Le spina bifida peut exister sans méningocèle, mais le contraire est impossible. Von Recklinghausen admet comme troisième type le myélocystocèle, c. à d. une tuméfaction kystique qui s'est développée dans la moelle même et représente une dilatation kystique partielle du canal médullaire embryonnaire, dilatation qui s'est frayée une voie vers l'extérieur à travers la fente vertébrale.

Dans le spina bifida simple la moelle elle-même est intacte;

toutefois dans la plupart des cas la partie inférieure de la moelle est plus ou moins troublée dans son développement; celle-ci passe en partie dans les parois de la tumeur, dont partent alors les fibres nerveuses. Les racines de la queue de cheval sont même souvent dégénérées et suivent en tout cas un trajet anormal; elles doivent faire un détour pour arriver à l'extérieur par le canal vertébral. Ces tumeurs siègent généralement dans la région lombo-sacrée de la colonne, à la partie médiane, et ont le volume d'une noix jusqu'à celui d'une tête d'enfant. La tuméfaction fait rarement défaut et l'on n'observe alors qu'une fissure (spina bifida occulte).

Le principal symptôme du spina bifida est le pied-bot (Pied varus ou pied varo-équin paralytique) par suite de la paralysie des muscles de la jambe (le tibial antérieur est en général épargné). On peut aussi rencontrer la paraplégie totale avec atrophie de tous les muscles des deux extrémités inférieures. On peut encore voir survenir la paralysie de la vessie et du rectum, l'anesthésie et le mal perforant.

La soudure incomplète du canal vertébral résulterait, d'après les uns, d'adhérences que le foetus contracte en un point de sa portion dorsale avec les membranes de l'oeuf; d'après les autres, de la pression que le capuchon caudal de l'amnios anormalement étroit, exerce sur la région dorsale de l'embryon, et d'après une troisième opinion, de l'une ou l'autre néoformation, soit une exostose, un fibrome etc.; enfin, d'après une 4me opinion, d'une courbure exagérée du rachis.

Mais quelle que soit la *pathogénie*, il est établi que tout arrêt de développement peut trouver sa cause dans une infection ou une intoxication, et c'est un fait de notoriété que le spina bifida se rencontre fréquemment chez les enfants hérédo-syphilitiques. Nous pouvons donc considérer les syphilotoxines comme l'agent toxique de ce trouble de développement. La coïncidence du spina bifida avec d'autres troubles de développement, notamment avec l'hydrocéphalie, prouve encore à l'excès l'origine syphilitique du premier. En effet l'hydrocéphalie doit fréquemment son existence à la syphilis.

E. Fournier publia 18 histoires de spinas bifidas d'origine hérédo-syphilitique, dont la plupart furent accompagnés d'autres dystrophies. Nous n'oserions pas les ranger tous d'emblée dans les dystrophies parasyphilitiques, puisque plusieurs s'accompagnaient de vrais symptômes syphilitiques et que l'on doit admettre comme possible qu'un processus syphilitique proprement dit peut produire cette même difformité.

Les cas publiés par E. Fournier sont empruntés à son père, à Lannelongue, Vinard, Fochier, Gilles de la Tourette, Gasne, Budin, Carrière, Lemonnier, Dyon, Landouzy, Tuffier, Laborde, Moncorvo, Neumann, et Schwab. Les dystrophies ou malformations qu'on a plus d'une fois trouvées associées au spina bifida sont: insuffisance de développement général, faiblesse constitutionelle, hydrocéphalie, anomalies dentaires les plus diverses, fontanelles soudées, crâne asymétrique, malformations des extrémités inférieures (équinisme, double pied-bot (fréquemment) valgus ou varus), malformations palpébrales, ankylose des hanches.

On a observé aussi souvent chez les enfants hérédo-syphilitiques des dystrophies et des malformations des *membres*. Nous avons déjà au chapitre „anomalies dentaires" parlé des dystrophies des membres d'origine syphilitique vraisemblable, ainsi que de la „déformation en lame de sabre" du tibia. Nous y renvoyons le lecteur. Nous signalerons en premier lieu *l'hypotrophie*. Cette anomalie peut se montrer unilatérale et produit alors l'asymétrie des membres. La cause de cette dystrophie symétrique et asymétrique doit être cherchée dans le sympathique ou plutôt dans les cornes antéro-latérales de la moelle, qui sont les centres trophiques du sympathique. On doit plus que probablement envisager cette anomalie comme une poliomyélite antérieure (paralysie spinale infantile foetale). Comme on sait, l'anatomie pathologique de cette affection médullaire, qui se présente si fréquemment chez les enfants, consiste dans une atrophie des grandes cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle. Or cette atrophie est en général provoquée par un agent infectieux. Ce même processus pathologique peut également évoluer durant la période

foetale de l'enfant. Il peut se produire un arrêt de développement des cellules ganglionnaires en question, soit d'une ou de plusieurs, soit dans une corne ou dans les deux cornes. Si ce trouble du développement est unilatéral, la conséquence sera le développement insuffisant d'une partie du membre ou de tout un membre, soit le membre supérieur, soit le membre inférieur, ou de l'un ou l'autre organe ou de toutes les parties d'un même côté du corps (hemiatrophia totius corporis). L'agent morbide peut agir dans différentes périodes du développement foetal. Or d'après qu'il agit précocément, avant la formation des cellules, ou dans une période tardive quand les cellules sont déjà constituées, on constatera des degrés variés d'atrophie ou d'hypotrophie. La symétrie ou l'asymétrie de l'hypotrophie dépendra de l'atteinte unilatérale ou bilatérale des cornes. On sait que les parasyphilotoxines représentent un agent nocif pour le développement de l'un et l'autre organe d'un organisme in statu nascenti et surtout nocif pour le système nerveux. Il y a lieu de se demander si plusieurs des dystrophies et hypotrophies congénitales partielles ne doivent pas être attribuées à un arrêt de développement des nerfs ou plutôt de la cellule ganglionnaire du neurone primaire se rapportant à la partie dystrophique, hypo- ou atrophique. D'après la théorie de Gaskell, on peut considérer toute cellule constitutive d'un tissu ou d'un organe comme la cellule périphérique terminale ou la plaque terminale d'une fibre nerveuse, comme le fait est déjà admis depuis longtemps pour la cellule musculaire. D'après cette théorie chaque cellule nerveuse possède comme station terminus aussi bien une cellule périphérique qu'une cellule centrale. La cellule centrale est le centre trophique de la cellule périphérique. Dans les cas donc où cette dernière s'est insuffisamment développée ou ne s'est pas développée du tout, on peut conclure que la cellule ganglionnaire s'est développée insuffisamment ou pas du tout. La pathogénie primaire d'un arrêt de développement partiel — d'un bec-de-lièvre, d'une hypotrophie de membre — consiste, si bien entendu la théorie nerveuse en question est vraie, en un arrêt de développement des

cellules nerveuses centrales qui correspondent à ces parties.

L'atrophie ou l'hypotrophie peut porter sur un membre tout entier ou sur une partie de membre. Le trouble de développement peut s'étendre au point que des extrémités entières sont absentes (amélie). On trouve alors à leur place des moignons mamillaires ou bien tous les membres sont difformes (péromélie). Les extrémités ne sont représentées que par les mains et les pieds, qui s'adaptent immédiatement à l'épaule et au bassin (phocomélie); les extrémités sont totalement constituées mais anormalement petites (micromélie). Les doigts de la main et du pied, les mains peuvent être insuffisamment développés (pérodactylie, ectrodactylie, syndactylie). Lannelongue, Fournier, Moncorvo, Gastou, Bar, Leroy des Barres, etc. ont observé des cas d'atrophie d'une extrémité ou des deux extrémités du même côté, d'ectrodactylie, de syndactylie, d'absence de deux doigts de pied ou de quatre doigts de pied, de l'avant-bras. Gastou décrit un cas remarquable d'atrophie de la main droite avec syndactylie, absence de toute la partie antérieure du pied gauche, de quatre doigts du pied droit, alors que le 5me doigt de ce dernier était rudimentaire. On ne peut d'ailleurs pas oublier que les cas de loin les plus nombreux de difformité ou d'absence des membres n'ont rien à voir avec la syphilis et doivent très probablement se rapporter à d'autres infections ou intoxications.

L'anomalie congénitale des membres la plus fréquente est bien le *pied-bot*, les pieds équin, varus ou équino-varus, et le pied valgus, ou si l'on veut une autre division, le pied-bot sans impotence et le pied-bot avec impotence, le dernier pouvant se sous-diviser en flasque et spasmodique. On peut dans beaucoup de cas placer le point de *départ* histologique de ces variétés et sous-variétés dans le moelle épinière, soit qu'une partie de la moelle ait subi une altération dystrophique, soit qu'il s'y soit produit un arrêt de développement.

Cela ne veut pas dire qu'il n'existe pas d'autres causes de pied-bot. Non, pour ne pas parler de la vieille hypothèse de la compression intra-utérine, nous ne nions pas la possibilité

de la théorie de DARESTE, l'entrave mécanique des brides amniotiques. Ne ne nions pas non plus l'étiologie cicatricielle et rachitique du pied bot. Toutefois dans beaucoup sinon dans la plupart des cas on peut considérer comme substratum anatomique de la genèse de cette anomalie du pied l'arrêt de développement ou le processus dystrophique de la moelle épinière ou même d'un centre nerveux situé plus haut.

L'hypothèse musculaire de la genèse du pied-bot a précédé durant de longues années l'hypothèse nerveuse. On avait remarqué aux extrémités et au dos que là où survenait la paralysie d'un groupe musculaire, les antagonistes, acquérant une fonction hyperphysiologique, entraînent une déviation de la colonne vertébrale ou du membre dans le direction des muscles contractés. La paralysie musculaire serait donc la cause anatomique du pied-bot. Mais la théorie musculaire n'a pas su se maintenir longtemps. Elle fut bien vîte remplacée par la théorie nerveuse. En effet les muscles étaient primitivement normaux au point de vue histologique; on pouvait par l'irritation électrique des nerfs produire la contraction musculaire et faire naître ainsi un pied-bot temporaire.

Voilà l'origine de la théorie nerveuse.

Mais à leur tour les nerfs ne montraient rien d'anormal dans leur forme et l'on pouvait difficilement interpréter par une lésion des nerfs périphériques le double pied-bot, qui se présente cependant si fréquemment. Le siège pathologique de ce dernier doit être cherché à l'endroit où les nerfs des deux côtés se joignent, c. à d. dans le système nerveux central. Voilà l'origine de la théorie médullaire, qui se trouve corroborée par les faits.

Déjà en 1870, VULPIAN (1) exprima l'opinion que tout comme les luxations congénitales de la hanche les pieds-bots devaient leur origine à une lésion des cornes antérieures de la substance grise de la moelle.

MICHAUD (2) donna la preuve de la justesse de cette opinion. Une femme atteinte d'un double pied-bot varus-équin succomba. En dehors de cette déformation, rien n'avait permis de supposer pendant la vie l'existence d'une lésion du système

nerveux central. Or l'examen microscopique révéla la présence d'altérations scléreuses, c. à d. d'ancienne date, dans la région dorsale de la moelle, portant particulièrement sur le système des cornes antérieures.

J. MONOD et VANVERTS (3) ont institué chez un foetus de 8 mois, atteint d'un double pied-bot équin, un examen anatomique consciencieux du pied. Ils découvrirent des lésions très marquées des os du tarse. „Cette déviation, disent-ils, s'explique facilement en admettant que les jambiers, soit par leur contracture, soit par la paralysie de leurs antagonistes, ont pu exercer leur action d'une façon énergique et permanente sur le scaphoïde, qu'ils ont ainsi progressivement luxé d'une façon définitive.

Nous ne décrirons pas plus au long l'examen de MONOD et VANVERTS, qui a d'ailleurs été continué par GASNE. Celui-ci trouva que l'espace médullaire sous-arachnoïdien était comblé par une infiltration embryonnaire abondante, s'étendant depuis la région dorsale jusqu'à la partie terminale de la moelle. Cette infiltration prenait des proportions considérables au niveau de la queue de cheval. Le canal rachidien était presque entièrement rempli par l'infiltration embryonnaire et nombre de racines avaient complètement disparu. Parmi celles qui restaient il était facile de reconnaître l'infiltration dans l'intérieur des fascicules nerveux et cette infiltration était surtout marquée autour des vaisseaux des fascicules.

GILLES DE LA TOURETTE (4) prétend que tous les pieds-bots de l'enfant ou de l'adulte, à part certaines déformations d'origine rachitique ou cicatricielle, reconnaissent pour cause des maladies du système nerveux aujourd'hui bien catégorisées.

Nous rappellerons finalement le fait que le spina bifida se complique fréquemment de pied-bot.

On ne peut d'ailleurs plus aujourd'hui nier que la pathogénie de plus d'un cas de pied-bot doit être attribuée à une lésion du système nerveux central, que cette lésion consiste en une altération dystrophique ou en un arrêt de développement. Or on sait que les deux éventualités peuvent être la résultante d'états infectieux et toxiques de diverse nature et

que l'intoxication parasyphilitique conduit avec prédilection à des troubles évolutifs du système nerveux central.

Inutile de répéter que nous ne nions absolument pas les autres causes anatomiques de pied-bot. L'expérience n'a nullement élucidé le point de savoir jusqu'à quel degré la dyscrasie parasyphilitique peut intervenir dans la naissance de ces causes. On ne peut pas méconnaître a priori la possibilité de son intervention. Et les brides amniotiques et les cicatrices et le rachitisme des os du pied, qu'on signale comme causes occasionnelles du pied-bot, peuvent également trouver leur origine dans la syphilis et peuvent être de nature parasyphilitique.

Voilà comment on peut raisonner a priori! L'expérience est elle en harmonie avec le raisonnement?

Nous répéterons ici ce que nous avons dit à propos de l'étude du spina bifida, qui est également noté comme une tare hérédo-syphilitique, que cette anomalie médullaire coïncide fréquemment avec le pied-bot. Il est donc naturel de conclure que le pied-bot, consécutif au spina bifida, trouve son origine éloignée dans la syphilis.

Mais nous disposons de preuves plus tangibles:

E. Fournier cite dans son livre 25 protocoles de pied-bot d'origine syphilitique, dont il en est de très caractéristiques, que nous voulons rapporter ici:

1°. Le cas du Dr. Perrin: quatre enfants, issus d'un père syphilitique et d'une mère saine, sont affectés de pied-bot le dernier avec une encéphalocèle en plus;

2°. le cas de Moncorvo: enfant issu d'un père syphilitique présentant d'ailleurs à la naissance divers accidents syphilitiques, offrant toute une série de malformations, comme une hydrocéphalie congénitale, une hernie ombilicale, un double pied-bot talus très accentué;

3°. le cas de Regnier: double pied-bot varus; division du voile palatin; un doigt supplémentaire à chaque pied. Père syphilitique;

4°. le cas d'Ollivier: Mère syphilitique, enfant hérédo-syphilitique: syphilides hémorrhagiques, cachexie, double pied-bot; mort rapide;

5°. le cas de MONCORVO: Père syphilitique. Enfant: double pied-bot, malformations du scrotum.

Ces cas prouvent incontestablement l'origine syphilitique et la nature parasyphilitique du pied-bot. Nous croyons toutefois nécessaire de répéter encore une fois que les affections qui peuvent être parasyphilitiques peuvent aussi avoir une autre origine cachectique, et qu'il en est également ainsi du pied-bot; puis que l'apparition parallèle de symptômes syphilitiques ne constituent pas une preuve contre la nature parasyphilitique des dystrophies et malformations.

Pour ce qui regarde l'élongation congénitale des membres, le gigantisme partiel congénital, E. FOURNIER en rapporte des exemples intéressants. Nous ajoutons au titre l'adjectif „congénital" par ce que le gigantisme partiel peut également se développer après la naissance, malgré qu'on puisse admettre que la prédisposition héréditaire existe en général avant la naissance.

C'est un fait connu que les extrémités continuent de s'accroître aussi longtemps qu'existe le cartilage de croissance. Si ce dernier a disparu, soit qu'il se soit ossifié, soit qu'il ait été altéré d'une autre façon, l'accroissement de l'extrémité en question cesse définitivement. La soudure de la diaphyse avec les épiphyses c'est l'amen de la croissance. Nous reparlerons encore de ce phénomène au chapitre qui traite des troubles généraux du développement. Nous ne rapportons ici que la manière de voir de SPRINGER (5), d'après laquelle sous l'influence d'une infection les diaphyses peuvent subir au niveau de leurs points de conjugaison différents troubles de développement, dont il peut résulter non seulement un arrêt de croissance osseuse mais aussi une *exagération* de cette croissance, de telle sorte qu'il en résulte quelquefois un allongement excessif. L'infection ou l'intoxication pourrait provoquer une irritation, d'où résulte une prolifération hyperphysiologique des cellules des cartilages de conjugaison.

Or l'expérience nous apprend que la syphilis avec ses toxines est capable de produire cette exagération de croissance. JOACHIMSTHAL rapporte un cas concernant un enfant dont un des radius avait subi un allongement excessif, qui

avait déterminé une déviation marquée de la main dans le sens cubital.

MILL JONES observa un enfant dont le thorax et le bassin étaient restés très en arrière au point de vue du développement, alors que les avant-bras et les jambes présentaient manifestement une longueur excessive.

WERTHER rapporte un cas important, avec illustration, qu'il a emprunté à E. FOURNIER. Il s'agit d'un jeune homme qui était un infantile au point de vue du tronc et des extrémités supérieures, mais qui était un géant par les membres inférieurs.

MAKINS observa un allongement excessif des deux radius et des deux tibias; SCHEDE un allongement marqué de l'extrémité inférieure gauche; STAMM un allongement des deux membres inférieurs.

Tous ces cas, signalés ci-dessus, dérivent d'une souche syphilitique. Il n'est donc pas contestable que la syphilis héréditaire est capable de produire un gigantisme partiel. Cette anomalie est trop rare pourqu'on puisse dans l'espèce songer à une simple coïncidence accidentelle.

Luxation congénitale de la hanche.

Cette anomalie congénitale peut également être rangée parmi les dystrophies hérédo-parasyphilitiques. En effet la luxation congénitale se rencontre fréquemment, soit unilatérale, soit bilatérale, chez les enfants hérédo-syphilitiques. E. FOURNIER cite dans son travail six cas: deux de son père, deux de LANNELONGUE, un de PERRIN et un de GASNE.

On sait que la luxation congénitale de la hanche comporte une étiologie variée, qui n'a pas le moindre rapport avec la syphilis, par ex. des facteurs mécaniques. Toutefois, déjà en 1842 VON AMMON avança le fait qu'il faut reconnaître aussi comme facteur étiologique de cette anomalie congénitale l'arrêt de développement. Et ce n'est pas le développement insuffisant de la cavité cotyloïde seule, auquel on doit attribuer la luxation congénitale; les lésions qu'on observe dans un pareil arrêt de développement sont beaucoup plus compliquées. Elles consistent en atrophie osseuse, non seulement

de la cavité cotyloïde, mais aussi de la moitié correspondante de l'os iliaque et de toute l'extrémité inférieure. Cette atrophie portant sur une plus grande étendue a été constatée par les rayons X, non évidemment chez des enfants qui ont déjà couru, dont l'extrémité donc est retardée dans son développement par suite d'insuffisance de fonction, mais chez des enfants tout jeunes.

La pathogénie de cette atrophie congénitale de l'articulation de la hanche et de son voisinage affecte plus que probablement un rapport histologique avec la moelle épinière. Comme nous l'avons déjà fait observer, la nutrition d'une partie de l'organisme en voie d'évolution se trouve sous l'influence des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle.

Coyne et Troisier (6) prétendent que Vulpian, déjà en 1870, a émis l'hypothèse „que les luxations dites congénitales de la hanche devaient tenir à une lésion des cornes antérieures de la substance grise de la moelle épinière semblable à celle qu'on observe dans l'atrophie musculaire infantile".

Baudet a trouvé d'importantes lésions médullaires, notamment l'épaississement du renflement cervico-brachial. Ce renflement était plus épais que normalement et aussi plus épais que le renflement lombaire, qui lui paraissait moins volumineux qu'à l'état normal. A l'incision de la partie cervico-brachiale s'échappa toute une masse de liquide citrin sous une forte pression. A ce niveau le canal épendymaire avait dans sa direction transversale une configuration ovalaire et semblait former par l'élongement de ses coins latéraux un losange. La paroi en était épaissie. Les cordons étaient plus étroits que normalement; la substance grise était conservée dans les cornes antérieures et postérieures.

Kirmisson croit que dans un certain nombre de cas la pathogénie, c. à d. la cause histologique primitive de la luxation congénitale de la hanche doit être rapportée à une lésion du système nerveux central. „La clinique démontre, écrit-il, qu'il doit en être ainsi, en nous fournissant des exemples de luxations congénitales du fémur en coïncidence avec d'autres malformations chez des enfants porteurs de lésions du système

nerveux central". KIRMISSON ne dit pas comment il comprend l'interprétation d'une pareille pathogénie. Nous répétons à ce sujet ce que nous avons déjà dit, que les cornes antérieures exercent une grande influence trophique sur la croissance et sur le développement des organes et des parties de l'organisme.

La description anatomique du cas de BAUDET est relativement incomplète, de sorte qu'elle ne nous éclaire pas suffisamment pour fournir une solution neurologique de ce problème pathogénique. On y mentionne simplement que la substance grise des cornes antérieures et postérieures est restée conservée. Mais on ne dit rien en particulier des cellules ganglionnaires. On voit que la moelle n'a pas été examinée au point de vue microscopique.

LANNELONGUE (7) place également la cause pathologique de la luxation congénitale dans les centres nerveux. Au congrès de gynécologie, d'obstétrie et de pédiatrie (Août 1895), il s'exprima comme suit: „A mon avis, il s'agit, en réalité, non pas d'un arrêt de développement, comme on l'a prétendu, mais d'un développement irrégulier, incomplet et inégal, et pour le cotyle et pour la tête fémorale, d'une atrophie musculaire primitive et contemporaine de celle du bassin, sur laquelle on n'avait pas encore fixé l'attention.

Je n'hésite pas à placer dans les centres nerveux, dans la moelle en particulier, la cause de cette double atrophie. L'hydropisie médullaire, état temporaire souvent, en est peut être une cause commune."

Arrivé à la fin de l'étude des malformations des extrémités, nous croyons qu'il est de notre devoir de faire une description, conforme aux théories les plus modernes de la tératologie, du mécanisme qui préside à la naissance de ces malformations, depuis la modification la plus insignifiante jusqu'à cette forme à laquelle on a attribué la dénomination de sympus apus.

On peut, d'après cette théorie, considérer la sympodie comme un phénomène pathologique d'ordre anatomique segmentaire ou métamérologique.

Périer (8) a défendu la thèse que l'animal segmentaire doit être considéré non comme un individu, mais comme une colonie d'individus, qui se distingue d'autres colonies par le fait qu'elle est linéaire, c. à d. qui les individus colonisants se groupent en ligne droite les uns derrière les autres et en outre d'une façon bilatéralement symétrique. Or le prof. Bolk (9), d'Amsterdam, applique cette hypothèse de colonie segmentaire à l'évolution du mammifère. On peut, d'après cette théorie, comparer l'organisme d'un mammifère à celui des Annélides (vers de terre), composés d'une série d'anneaux, de segments égaux et équivalents, de pièces homologues = *segmentation homologue.* Les animaux qui ont une structure de l'espèce peuvent être rangés dans le groupe des *segmentaires.*

Or la théorie moderne enseigne que l'organisme humain lors de son évolution se compose aussi de pareils segments, dont toutefois les limites se sont en grande partie effacées. Puis les segments successifs se développent d'une façon très différente. Nous nous trouvons donc ici devant une *segmentation hétéronyme.* Malgré cela on peut, par une voie détournée, presque partout fixer les limites effacées en apparence. On peut donc subdiviser l'organisme humain en segments, en fragments successifs. Il incombe à l'anatomie segmentaire, à la métamérologie, d'établir quelles parties de l'organisme, c. à d. de la peau, du système musculaire, du squelette, du système nerveux périphérique, du tractus intestinal, appartiennent à un segment donné, de scruter quels segments ont donné chez l'homme naissance au testicule et au rein. Elle a comme attribution d'établir jusqu'à quel point le système nerveux central offre encore dans sa structure des traces de la structure segmentaire primitive, originaire. On peut scinder en deux phases le mode dont l'allongement de l'embryon s'opère dans la segmentation. Dans la première phase l'embryon s'accroît par opposition, dans la seconde par intussusception. Dans la première phase c'est l'axe longitudinal de l'embryon qui se développe par le fait que de nouveaux segments s'apposent et tendent à se différencier constamment dans le sens caudal. Une fois que le nombre

de segments est complet, ce mode de croissance cesse et la croissance ultérieure se produit par intussusception. Notons toutefois que la croissance par intussusception entre déjà en action durant la phase d'apposition. Lorsqu'il se fait encore de l'apposition à la partie caudale, la différenciation et l'intussusception opèrent déjà au pôle crânien, dans les segments de la tête et du cou. Si alors dans une certaine phase la croissance par apposition cesse, si l'apposition de nouveaux segments à la partie caudale du foetus se trouve arrêtée par suite de l'un ou de l'autre trouble évolutif, avant que le nombre normal de segments soit apposé, il en résultera nécessairement que la partie caudale du foetus ne se développe pas. On aura le phénomène du *sympus apus*. Si, au contraire, les segments se développent partiellement et se trouvent partiellement troublés dans leur évolution, on aura affaire à la *sympodie* avec toutes ses malformations et anomalies, tant internes qu'externes. Chez l'embryon humain à la fin de la 4me semaine le tronc est constitué de 36 à 37 segments, dont les 3 ou 4 derniers ne manquent pas de dégénérer. Il n'y en a donc que 32 à 33 qui se développent ultérieurement. L'organisme se forme du dépens de cet ensemble de segments.

Si l'augmentation segmentaire cesse avant l'apposition du 23e segment, nous ne verrons évoluer librement que cette partie du squelette qui se forme aux dépens du 1r au 23e segment, tandis que tout ce qui devait se former au dépens des segments qui surviennent plus tard dans la direction caudale, c. à d. du 24me au 33me segment, sera absent. C'est le cas pour le sympus apus.

Si l'augmentation segmentaire de l'embryon s'arrête au 24me segment, on verra se produire la forme de *squelette avec peu d'orteils*, qui en tératologie porte le nom de *monopus*. Si le 25me segment s'est encore développé, on aura affaire au *monopus avec beaucoup d'orteils*.

Si l'augmentation segmentaire s'arrête au 26me segment, le squelette des extrémités se forme en entier, à l'exception de cette minime partie du tarse qui se développe au dépens du

27me segment. On comprend ainsi aisément que les diverses variétés du squelette des sympodistes dérivent logiquement de la structure segmentaire du squelette. Si maintenant l'une ou l'autre intoxication, entre autres l'intoxication syphilitique, vient troubler l'apposition segmentaire dans l'une ou l'autre de ces phases, la conséquence anatomo-génétique sera un arrêt ou un trouble de développement. La nouvelle théorie de l'anatomie segmentaire tératologique peut nous expliquer la sympodie et ses diverses variétés, depuis la modification de structure la plus légère jusqu'à l'absence complète des extrémités inférieures. Il y aura une mutilation d'autant plus forte que le nombre de segments absents est plus grand.

Les *côtes* pourraient également être arrêtées dans leur développement par une dystrophie hérédo-syphilitique. Wegner [10] cite à ce propos un cas typique. Un enfant mort-né portait une périostite gommeuse de l'os frontal; — dislocation purulente de l'épiphyse de tous les os longs des extrémités; — *développement très incomplet des côtes.*

Legrain a rassemblé trois cas de ce qu'il appelle le thorax en entonnoir. Deux de ces cas se rapportaient à des arabes. Dans l'un cas le thorax montrait une dépression de 40, dans le second de 25, et dans le troisième de 20 millimètres. Dans un des cas existait une atrophie de l'appendice xyphoïde.

Anomalies cardiaques et vasculaires.

Les anomalies congénitales du coeur et des vaisseaux sont la conséquence ou bien d'un arrêt de développement ou bien d'une endocardite foetale, qui trouble déjà précocément le coeur embryonnaire dans sa fonction et sa nutrition et qui peut donner secondairement lieu aux lésions cardiaques les plus variées.

L'arrêt de développement et l'endocardite peuvent être causés par des états dyscrasiques et aussi par la dyscrasie parasyphilitique des parents. Voilà ce que l'expérience clinique a prouvé sans conteste.

E. Fournier décrit dans son livre concernant l'hérédo-syphilis seize histoires morbides d'enfants hérédo-syphilitiques atteints de diverses lésions cardiaques, comme l'absence du

coeur, la persistance du trou de Botal, l'existence d'une communication interventriculaire; la maladie bleue; des anomalies et des atrésies des gros troncs vasculaires; le rétrécissement mitral; l'insuffisance aortique. Nous rapporterons brièvement les principales de ces histoires cliniques.

Cas de Lancereaux. P. M...., père syphilitique; mère a eu six enfants et deux fausses couches; depuis sa naissance la face et les extrémités sont violacées; la marche a été toujours impossible, à seize ans non encore pubère; intelligence faible; ses lèvres et ses mains sont noires; extrémités froides; extrémités digitales renflées en baguettes de tambour; jambes oedémateuses; urines rares, albumineuses; plèvre droite contient un peu de sérosité; — au niveau de la troisième côte et du sternum un souffle de moyenne intensité, diffus et continu; rien d'appréciable dans l'aorte; pouls petit. Diagnostic: endocardite congénitale, avec inocclusion de la cloison interventriculaire. Cet état persiste deux mois; puis survient une hémoptysie légère, avec une oppression très grande; le lendemain mort à la suite d'efforts nécessaires.

A l'autopsie: Corps cyanosé; *mamelles non développées;* — épanchement pleural et péricardique.

Coeur renversé; — sa pointe correspond au cinquième espace intercostal et à la sixième côte droite, à quatre centimètres en dehors des cartilages costaux; très hypertrophié; le ventricule gauche est en avant et à droite; et le ventricule droit en arrière et à gauche; végétations papillaires avec valvules aortiques insuffisantes: — orifice mitral normal.

Les deux ventricules communiquent par une ouverture de la dimension de l'extrémité du pouce, située à la partie supérieure de la cloison.

L'orifice pulmonaire est très étroit, difficilement traversé par une plume d'oie; — l'oreillette droite qui reçoit les deux veines caves communique par un orifice de la dimension du petit doigt avec le ventricule d'où émane l'aorte, tandis que l'oreillette qui reçoit les veines pulmonaires communique avec le ventricule d'où émane l'artère pulmonaire; les deux oreillettes communiquent entre elles par le *trou de Botal.*

Utérus rudimentaire. —

Cas de VIRCHOW: Enfant mort-né, hydropique, et présentant une *inversion des viscères;* une *sténose de l'orifice de l'artère pulmonaire; inflammations interstitielles du cerveau, du foie et des reins*, comme on en voit le plus souvent dans la syphilis ou le rhumatisme.

Cas de HUTCHINSON: Maladie bleue: Père et mère syphilitiques. Huit enfants.

Le premier, mort-né;

Le second, mort quelques minutes après la naissance;

Le troisième, mort à neuf ans d'une affection du rachis?

Le quatrième, vivant, *maladie bleue.*

Le cinquième, mort à deux ans d'accidents méningitiques.

Le sixième, le septième et huitième, vivants et bien portants, au dire de la mère.

Tous les enfants qui ont vécu ont présenté des éruptions.

Le petit malade en question est actuellement âgé de dix ans. Il a marché et parlé tard; son intelligence est rudimentaire; et il n'a jamais pu apprendre à lire. A l'âge de huit ans, il a commencé à éprouver des troubles de la marche; il tombait fréquemment. Actuellement, il est impotent des jambes et des bras, et il ne peut plus marcher de tout.

Dès l'enfance, il a presenté des troubles circulatoires très accusés. Ses mains et ses pieds sont toujours froids et bleus; par moments, ses doigts et ses ongles deviennent complètement noirs, et il se forme sur ses mains des taches noires et dures formant des sortes de nodosités. Durant un hiver, une de ses oreilles a été gelée et une partie s'en est escarrifiée.

Cas de MOUILLÉ: Père syphilitique; mère morte de tuberculose pulmonaire. Deux grossesses; — première: fausse couche; deuxième: jeune fille ayant aujourdhui quinze ans, petite, chétive, incomplètement développée, tout à fait infantile. Affectée de *cyanose congénitale.* Dès son enfance, oppression et coloration bleuâtre. des téguments. Face, mains, pieds violacés. Gêne respiratoire constante, accrue par le plus léger effort. Coeur légèrement hypertrophié. Souffle systolique doux,

augmentant à propos du plus léger exercice; foie augmenté de volume; hyperglobulie, d'abord peu considérable, puis augmentant progressivement; état particulier de la rétine, qui présente une teinte asphyxique, etc.

La malade contracte la variole et meurt.

Autopsie:

Coeur énorme. Persistance du trou de Botal; — calibre de l'aorte considérablement diminué; l'aorte thoracique mesure à peine 6 millimètres de diamètre; *l'artère pulmonaire est très rétrécie;* — les valvules sigmoïdes sont soudées ensemble; on n'y trouve aucun vestige qui permette de dire qu'à un moment donné il y a eu séparation entre elles. *Tout le système* artériel est réduit de volume, au moins de moitié.

Cas de E. Fournier. *Maladie bleue.*

Eugène C...., enfance très chétive; enfant toujours malade jusqu'à l'âge de neuf ans; à cinq ans écoulement purulent des fosses nasales, ozène; puis progressivement, effrondement de la base du nez. Premières règles à dix-sept ans; toujours irrégulières. A dix-huit ans, douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs; début de tabes, qui a continué à évoluer.

Cette malade s'est mariée trois fois.

Premier mariage à dix-huits ans; pas d'enfants

Second mariage à vingt et un ans; deux enfants.

Premier enfant; mort à six ans d'accidents méningitiques.

Deuxième enfant: George R...., dont l'observation suit:

George R...., âgé de cinq ans, — enfant petit, chétif, présentant plusieurs stigmates d'hérédo-syphilis: crâne volumineux; bosses frontales très saillantes; — bosses pariétales très développées; — nez complètement écrasé à sa base; lésions dentaires multiples; testicules petits et durs; — taille réduite; *coloration bleuâtre* de la face et des mains dès les premières semaines de l'existence. Cette coloration devient presque noire, quand l'enfant crie, pleure ou marche un peu vite; en même temps la dyspnée, qui est constante, 's exagère et l'enfant devient „inanimé"; — les extremités sont toujours froides et cyanosées comme la face; — les phalanges onguéales épaisses, renflées, élargies en forme de pétale;

— les ongles débordant les rebords cutanés; le profil du doigt en bec de perroquet.

Auscultation: un souffle systolique d'une intensité extraordinaire à la base comme à la pointe du coeur; on l'entend presque à distance; il se propage vers la clavicule; malgré l'absence de frémissement cataire, probablement rétrécissement de l'artère pulmonaire, avec ou sans communication entre les deux coeurs.

Examen du sang: augmentation considérable du nombre de globules rouges.

Cas de Fournier: Petit enfant hérédo-syphilitique, chétif, malingre.

Bosses frontales extrêmement accentuées. Testicules durs.

Accès „épileptiformes"?

Cyanose datant de la naissance. Crises formidables de dyspnée; quelques-unes ont été si violentes que l'enfant est resté inanimé pendant plusieurs minutes. Elles se produisent surtout quand l'enfant tète. Mort à la suite d'une crise.

Cas de Gastou et Emery (clinique de Fournier).

Microsphygmie. Père syphilitique, cinq enfants. Le cinquième mort de méningite à onze jours; le troisième et le quatrième sains; les deux premiers:

I. J...., actuellement âgé de douze ans: Face bouffie, aspect myxoedémateux; glossite desquamative en rapport probable avec la syphilis. Inintelligent; manque d'attention; distrait; n'a pu encore apprendre à lire. Ichthyose. Très frileux. Extremités sujettes à se refroidir et devenant parfois violacées. Coeur normal; battements semblant éloignés, mais sans souffles ni bruits surajoutés.

Pouls à peine perceptible aux deux radiales; plus faible encore à gauche qu'à droite, il bat entre 80 à 84. Réseau veineux thoracique très développé.

II. E...., agée de dix ans. Développement moyen. Pas de stigmates de syphilis. Intelligente.

Actuellement: sur la partie externe de la cuisse droite, groupes de lésions, constituées sans aucun doute par des syphilides ulcéreuses.

Adénopathies cervicales.

Ichthyose.

Coeur normal. Le pouls présente les mêmes caractères de petitesse et d'exiguité que chez son père, mais à un degré encore bien plus intense.

La *microsphygmie* est ici des plus nettes, indéniable. Réseau veineux thoracique aussi très développé. Sensation de refroidissement, surtout localisée aux extrémités souvent violacées.

Nous citerons encore pour finir un cas intéressant de rétrécissement congénital de l'orifice mitral observé par Rendu (11) et communiqué par lui à l'„Académie de Médecine". Il s'agissait d'une femme atteinte de diverses difformités, résultant exclusivement de la syphilis héréditaire, notamment déformation osseuse, malformation du maxillaire, anomalie dentaire, *insuffisance et rétrécissement de l'orifice mitral*, etc. Cette femme atteinte d'hérédo-syphilis a contracté une syphilis acquise. Fournier, dans la même réunion, déclare que ce cas est la preuve vivante de sa théorie que les malformations congénitales ou dystrophies ne sont pas des manifestations de nature syphilitique mais parasyphilitique. En effet l'on ne contracte la syphilis qu'une seule fois. Si les malformations congénitales étaient dues au virus syphilitique, cet individu aurait eu la syphilis dans son état foetal et se serait par conséquent durant toute sa vie trouvé en immunité contre l'infection syphilitique. Ce cas démontre à nouveau que les phénomènes ou stigmates syphilitiques et parasyphilitiques peuvent parfaitement coexister. Nous reviendrons plus loin à l'article „Infantilisme" sur ce cas et sur d'autres de rétrécissement de l'orifice mitral. Nous verrons à ce propos que certains auteurs attribuent l'infantilisme, qui s'accompagne fréquemment de malformation du coeur, à cette anomalie cardiaque. Ils prétendent que tous deux sont des malformations congénitales, reposant sur un seul et même trouble de développement.

Dystrophie de l'appareil digestif.

„J'ai pu dans le cours de mes recherches bibliographiques recueillir un nombre de malformations intestinales certes suf-

fisant pour me permettre d'attribuer un rôle important à l'hérédo-syphilis dans la pathogénie de cet ordre de dystrophies", écrit E. Fournier dans son livre bien connu (p. 204).

Déjà Ribeiro Sanchez avait observé divers cas de dystrophie de l'appareil intestinal chez les enfants hérédo-syphilitiques. On peut ramener toutes ces difformités, au point de vue pathogénique, à un arrêt de développement.

C'est ce que prouve une observation de Toujan, où l'on voit l'intestin réduit à un tube très court, borgne à chaque extrémité, sans oesophage et sans anus; puis une observation de Apert où l'intestin est considérablement réduit de longueur; puis encore diverses observations d'imperforation anale et plus encore de hernies congénitales.

Nous pouvons parmi ces dernières ranger un cas frappant emprunté à notre clientèle. Père a été infecté de syphilis plusieurs années avant son mariage; il a montré des symptômes non douteux de cette affection. Mère atteinte de neurasthénie parasyphilitique, sans avoir montré jamais un vrai stigmate de syphilis. Ce mariage donna sept enfants vivants et trois fausses couches. Parmi les enfants deux moururent en bas âge à la suite d'athrepsie. Parmi les autres quatre sont relativement bien portants, quoique d'une constitution faible; un de ces enfants porte des végétations adénoïdes; les dents de tous ces enfants sont normales. Le 7me né porte des deux côtés une hernie inguinale congénitale, volumineuse à tel point qu'environ un sixième des intestins est situé dans le scrotum et sous la peau du ventre en dehors des deux anneaux, qui sont énormément larges.

Moncorvo, qui communique également un cas de hernie inguinale congénitale de nature parasyphilitique, fait suivre son exposé des réflexions suivantes: „J'ai constaté trop souvent l'existence des hernies congénitales chez des enfants hérédo-syphilitiques pour ne pas être autorisé à établir entre elles et l'hérédité syphilitique une connexion pathogénique, une relation d'effet à cause.

E. Fournier décrit dans son livre quelques observations de dystrophie hérédo-syphilitique de l'appareil intestinal, ob-

servés par divers auteurs: deux cas d'imperforation de l'anus, un cas d'imperforation recto-anale, un cas d'intestin considérablement diminué de longueur; dix-huit cas de hernies inguinales, dont un compliqué d'obésité énorme.

Mon fils, le Dr. R. S. Hermanides, médecin à Apeldoorn, a relevé l'observation suivante: Un cas d'ectopie *de tous les viscères;* presque toute la paroi antérieure de l'abdomen et du thorax était absente. La grossesse n'arriva q'à six mois et demi. L'enfant naquit vivant, mais mourut après une demi-heure. Le père a souffert de syphilis cérébrale, qui se guérit par un traitement mercuriel. La mère était saine. La première grossesse se termina par la mise au monde d'un enfant bien portant; au second accouchement placenta adhérent; la 3me grossesse fut interrompue par une fausse-couche; la quatrième grossesse donna lieu à la malformation décrite; la cinquième fut interrompue par une fausse couche.

Il ne nous semble pas douteux que les malformations intestinales puissent être mises en relation causale avec l'hérédo-syphilis.

Dystrophies génito-urinaires.

E. Fournier croit devoir attribuer tous les cas de cette catégorie, qui dépendent d'une tare syphilitique, à un arrêt de développement. A cette cause il rapporte:

I. l'extrophie de la vessie.
II. l'épispadias.
III. l'hypospadias.
IV. l'ectopie testiculaire.
V. la cryptorchidie.
VI. le cloisonnement du vagin et de l'utérus.
VII. l'utérus rudimentaire, infantile.

E. Fournier a recueilli 28 cas, rassemblés d'un peu partout, qui d'après la nature de la malformation se subdivisent comme suit:

Absence complète des organes génitaux	2
Extrophie de la vessie	2
Hypospadias et épispadias	4

Imperforation de l'urèthre 2
Ectopie testiculaire, monorchidie ou cryptorchidie 6
Malformations scrotales 2
Utérus rudimentaire 7
Malformation utérine; utérus bifide 1
Ovaires rudimentaires 1
Malformations vulvaires 1

Plusieurs de ces affections peuvent s'observer simultanément sur un même individu; ainsi p. ex. l'extrophie de la vessie et l'épispadias.

Citons un exemple entre mille, emprunté au Dr. LEMONNIER:

Père syphilitique; excès alcooliques.
Mère saine: quatre grossesses.
Première grossesse: fausse couche.
Deuxième grossesse: fausse couche.
Troisième grossesse: enfant mort à l'âge de huit mois.
Quatrième grossesse: enfant né à terme; — *extrophie de la vessie avec épispadias.*

Comme nous l'avons fait observer plus haut, la séparation entre troubles de développement partiels et généraux n'est pas toujours possible en pratique; et lorsque le développement général est troublé, il existe fréquemment aussi une dystrophie ou malformation de l'un ou l'autre organe.

PAGET, disciple de FOURNIER, décrit le cas suivant: jeune homme de 16 ans, né de parents syphilitiques, ayant présenté lui-même des symptomes d'hérédo-syphilis dans son enfance, a une voix enfantine, aiguë comme un coup de sifflet, et appartient de ce chef aux féministes;.... pénis et testicules très peu développés.

LANCEREAUX rapporte le cas que voici: femme de 40 ans, née d'un père syphilitique et ayant présenté elle-même plusieurs symptômes d'hérédo-syphilis dans sa jeunesse. Les seins n'étaient pas plus développés que ceux d'une jeune fille; il n'y avait jamais eu de menstration; le pubis était absolument dépourvu de poils, la vulve très étroite; l'utérus était très en retard de développement, et pas plus grand que celui d'un enfant de huit à dix ans; les ovaires rudimentaires ne con-

tenaient pas de vésicules de De Graaf. Ces derniers détails lui furent fournis par l'autopsie.

Dans le chapitre suivant, traitant du retard ou de l'arrêt de développement chez l'enfant, le lecteur rencontrera maint cas où des troubles généraux de croissance se trouvaient combinés à un développement défectueux des organes génitaux des deux sexes: un cas personnel; un de Richet, concernant un utérus infantile; — d'Endlitz et Barasch, avec atrophie générale des organes génitaux; — de Delpeuch, avec absence de glandes mammaires et de poils au pubis.

On peut admettre comme règle générale que l'infantilisme s'accompagne d'un développement incomplet des organes génitaux, qui fait rarement défaut, et qu'on peut considérer comme un des principaux symptômes d'infantilisme. „L'inanition trophogène, dit Hertoghe, „n'en est que plus vivement ressentie en d'autres territoires; le plus souvent c'est l'appareil sexuel qui en souffre". Et partout où les autres symptômes de cette affection congénitale font défaut, on pourrait considérer le symptôme isolé, le développement incomplet des organes génitaux, comme une forme fruste, si toutefois ce symptôme cardinal se rencontre réellement à l'état isolé.

Comme nous le verrons plus loin, la fonction de la glande thyroïde se trouve en relation étroite avec le développement général. Citons ici brièvement les preuves, sur lesquelles nous aurons à nous étendre plus longuement au chapitre des troubles géneraux de développement: 1°. le crétinisme. Nous formulerons la thèse de Virchow „que le crétinisme endémique n'existe nulle part où il n'existe pas de goître endémique". Le crétin et le goîtreux endémiques s'arrêtent à un degré inférieur de développement physique. Dolega et Langhans ont trouvé chez des crétins adultes toutes les épiphyses et synostoses encore à l'état de cartilage; 2°. la cause anatomique et physiologique de l'infantilisme réside dans la dégénérescence de la glande thyroïde. „Tout l'effort thyroïdien se porte sur le développement en hauteur" (Hertoghe). 3°. Les expériences de

Hofmeister et de von Eiselsberg prouvent que les jeunes animaux thyroïdectomisés voient leur croissance retardée. Bruns cite un cas où l'on avait fait la strumectomie à l'âge de 10 ans et où à partir de ce moment la croissance avait cessé. 4°. L'effet favorable de l'extrait de glande thyroïde sur l'infantilisme plaide en faveur de l'existence d'une relation entre la glande thyroïde et le développement général. L'infantilisme trouve sa cause directe dans une fonction insuffisante de la glande thyroïde. Et puisque l'un des symptômes principaux de l'infantilisme consiste dans un arrêt de développement des organes génitaux, nous pouvons également rapporter ce dernier d'une façon directe à une insuffisance thyroïdienne. On ne peut pas encore dire aujourd'hui quelle est la marche physiologique des phénomènes. On ne peut pas plus nous montrer comment l'hérédo-syphilis s'oppose à cette marche physiologique. Toutefois une casuistique étendue prouve que l'hérédo-syphilis dans son action nocive, pathogène, s'attaque également à la glande thyroïde. Mauriac et Jullien signalent dans leurs manuels respectifs concernant la syphilis que cette maladie générale est tout aussi capable de provoquer l'hypertrophie de la glande thyroïde que les autres maladies infectieuses. Engel-Reimers a pu observer l'hypertrophie thyroïdienne dans la première période de la syphilis. Certes le goître syphilitique congénital n'est pas si fréquent, mais malgré cela Firbar a observé trois cas qui tous guérirent par KI. Moritz Fürst décrit un cas où le goître constituait le seul symptôme de syphilis héréditaire. Ce goître disparut au bout de six semaines sans l'intervention d'aucun traitement. Le père de cet enfant avait, 5 1/2 années avant son mariage, contracté la syphilis et avait été traité énergiquement. La première grossesse de la mère se termina par un accouchement prématuré d'un foetus sanguinolent. On institua alors un traitement énergique chez le mari et chez la femme. La seconde grossesse donna lieu à un enfant normal atteint de goître. Il n'existait pas de goître dans la famille et l'on ne put trouver aucune autre cause capable de provoquer le goître.

Hertoghe écrit „que la syphilis se manifeste par des phé-

nomènes d'hypothyroïdie et que l'effet désastreux du virus syphilitique s'exerce en premier lieu sur la glande thyroïde".

Nous voyons donc que le poison syphilitique ou les syphilotoxines n'épargnent pas la glande thyroïde. Il existe bien des raisons pour admettre une dégénérescence de la glande thyroïde d'essence hérédo-syphilitique ou parasyphilitique, capable d'entraîner l'infantilisme de l'organisme entier ou l'infantilisme partiel, c. à d. l'arrêt de développement d'un organe, que ce soit l'organe sexuel ou tout autre.

Nous savons actuellement que non seulement les extrémités mais aussi les organes du corps se trouvent sous le régime de la moelle, quant à leur développement. Nous savons que les syphilotoxines peuvent donner lieu à l'infantilisme d'un seul organe par la double voie de la glande thyroïde et de la moelle. Le fait de l'arrêt de croissance de l'organisme entier ou seulement de tel ou tel organe dépend en dernier ressort de la lésion du système nerveux central en général et des centres trophiques médullaires en particulier. L'effet sera variable d'après que tous ces centres sont lésés ou que la lésion ne porte que sur quelques-uns d'entre eux. De même qu'à propos des troubles généraux du développement, comme on le verra bientôt, nous admettons la possibilité de l'existence d'un retard de croissance amyxoedémateux, ainsi nous admettons ici la même possibilité. Nous croyons qu'il n'est nullement certain que tout arrêt évolutif doive être mis sur le compte de la dégénérescence thyroïdienne. On connaît en effet des cas d'infantilisme où il n'existait pas le moindre symptôme de myxoedème et où la glande thyroïde fut trouvée normale. Il nous paraît donc possible et même probable que l'arrêt de développement des organes génitaux ou d'autres organes du corps peut également exister en dehors de toute anomalie fonctionnelle de la glande thyroïde. Dans ces cas l'action des syphilotoxines se sera portée directement sur les centres trophiques médullaires et non par l'intermédiaire du fonctionnement anormal de la glande thyroïde; cette lésion toxique aura entraîné l'atrophie de l'un ou l'autre organe, dont les cellules à l'autre

extrémité du neurone sont reliées avec le centre trophique lésé ; ou bien les syphilotoxines peuvent avoir agi directement sur l'organe en voie de formation et avoir empêché sa croissance. L'embryologie pathologique nous apprend amplement que les syphilotoxines sont un facteur puissant des troubles évolutifs de certains organes ou tissus.

Nous rangeons encore dans cette catégorie un trouble *fonctionnel* que nous avons observé chez deux femmes qui proviennent d'une souche hérédo-syphilitique et qui toutes deux avant et après l'accouchement présentèrent une *inertie utérine* rebelle. Nous avons personnellement observé ces deux cas, dont voici l'histoire.

Dans les deux familles le père était syphilitique ; l'un avait été infecté environ 20 ans, l'autre à une époque inconnue avant la naissance de sa fille. Les deux femmes n'avaient ni dans l'enfance ni à un âge plus avancé montré des symptômes de syphilis ou de parasyphilis.

Les deux femmes ont été deux fois enceintes et ont deux fois mené la grossesse à terme. Or dans les quatre accouchements nous avons observé l'inertie utérine. Les quatre accouchements ont eu une marche très lente à cause de la faiblesse des contractions. Un de ces accouchements dura plus de 2 jours. Chaque fois il fallut recourir au forceps pour terminer l'accouchement. Mais l'inertie fut surtout marquée après la délivrance. Dans les quatre cas se déclara une métrorrhagie abondante. On pouvait ramener difficilement la contractilité utérine et l'on pouvait encore plus difficilement maintenir cette contractilité. Les moyens et remèdes usuels, Crédé, compresses froides, injections froides, seigle ergoté par la bouche et en injection sous-cutanée, tous ces modes de traitement restèrent sans effet ou ne tardèrent pas à devenir inefficaces. Chaque fois que le procédé employé fut supprimé, les contractions utérines se suspendirent. Dans un cas il fallut 8 heures avant que la contraction resta constante.

Nous n'avons jamais rencontré une inertie utérine aussi rebelle dans notre pratique obstétricale.

Aucune de ces femmes néanmoins, ni dans leur enfance ni plus tard, n'avaient jamais manifesté des signes de parasyphilis; malgré cela nous sommes porté, quoiqu'avec une certaine hésitation parce que nous sommes un étiologiste prudent, à mettre cette forte adynamie utérine, prononcée surtout après l'accouchement, en rapport éloigné avec la syphilis.

Impossible de trouver pour ce trouble fonctionnel local une autre cause quelconque.

Les deux femmes étaient saines et arrivées à la période de plein épanouissement vital; l'une avait 24 ans, l'autre 26 quand elles devinrent mères pour la première fois. Les bassins étaient bien conformés; la position de l'enfant était normale (première ou seconde position). Il n'existait pas de troubles cardiaques ou d'autre affection sanguine. La vessie était vide. Le placenta n'était pas adhérent et fut à chaque fois extrait facilement avec la main.

La fréquence — quatre fois inertie utérine chez des femmes à tare hérédo-syphilitique —, le caractère rebelle de ces cas, l'influence puissante, bien connue, de la syphilis sur la progéniture, qui s'exerce de diverses manières et sur tous les organes, tout cela ne prouve pas avec certitude l'origine syphilitique de l'inertie dans ces cas, mais nous autorise à la soupçonner à bon droit.

Nous ne nions pas qu'il faut une plus longue expérience pour pouvoir étayer notre thèse, avant que le trouble fonctionnel local en question puisse passer comme un stigmate de parasyphilis tardive et qu'on puisse classer l'hérédo-parasyphilis parmi les causes de l'inertie utérine post partum. Nous recommandons aux obstétriciens de métier le contrôle de notre manière de voir.

Néphrite.

Celle-ci paraît se présenter assez fréquemment comme affection hérédo-parasyphilitique. Signalons qu'à l'autopsie de „géants", possédant une hérédité syphilitique, on a souvent trouvé une atteinte sérieuse du rein. Citons le malade décrit par Sirena, qui succomba à la suite de néphrite (voyez gigan-

tisme). Citons encore le cas de FUCHS, qui s'était compliqué à son tour de néphrite (voyez encore gigantisme). Puis les cas de BACK et BARTHÉLEMY, que nous exposerons au chapitre de l'infantilisme.

Nous ne voulons pas quitter le système uro-génital sans avoir passé en revue son histoire évolutive à la lumière de la nouvelle théorie de l'anatomie pathologique segmentaire, que le prof. BOLK applique à l'ectopie vésicale en particulier et à l'histoire évolutive ou plutôt aux troubles de développement de tout le système génito-urinaire en général.

L'étude de l'innervation de la vessie, qui se fait au dépens des 27me, 28me et 29me nerfs spinaux a prouvé que le manteau musculaire de cet organe dérive des 27me, 28me et 29me segments.

Or si l'apposition segmentaire s'arrête au 26me segment, les organes génitaux externes, les muscles vésicaux, les organes génitaux internes, le périnée et l'anus seront absents. Si l'apposition segmentaire s'arrête au 27me ou 28me segment, il y aura certaines parties des organes cités qui se formeront, mais chaque fois que les trois segments qui constituent la base sur laquelle se développe la système génito-urinaire ne se seront pas intégralement développés, la vessie, les organes génitaux externes et l'anus avec la musculature inhérente à ces organes, ainsi que la musculature du périnée, ne se développeront que partiellement, anormalement. De l'avis donc de l'anatomo-pathologiste segmentaire l'ectopie de la vessie ainsi que les développements incomplets des organes génitaux externes, la musculature incomplète de l'anus et du périnée, se rattachent directement à la sympodie. Entre la sympodie et l'ectopie vésicale il n'existe pas de différence embryogénétique fondamentale, mais seulement une différence de degré de développement segmentaire.

Chaque trouble de la marche normale de l'apposition segmentaire au niveau du 27e jusqu'à 29me segment donnera lieu à l'une ou l'autre malformation, plus forte ou plus faible du système génito-urinaire. Et comme toute autre intoxi-

cation, l'intoxication syphilitique peut provoquer le trouble en question.

Dystrophies cutanées.

Si la syphilis héréditaire, tout comme la syphilis acquise, montre une forte tendance à se localiser sur la peau, les dystrophies cutanées d'ordre héredo-parasyphilitique sont très rares. On a observé, il est vrai, des cas d'ichtyose, de naevi, de sclérodermie, de kystes dermoïdes, d'alopécies peladoïdes, chez des individus hérédo-syphilitiques, mais ces cas sont trop rares pour que nous osions admettre un rapport étiologique entre la syphilis et les affections cutanées signalées ci-dessus.

Il est évident que beaucoup de choses plaident a priori en faveur de ce rapport. En effet ces dystrophies cutanées se développent volontiers chez des individus à tare scrofuleuse, tuberculeuse, et en général chez des personnes nées de parents atteints de l'une ou l'autre cachexie. Mais l'expérience n'a pas jusqu'ici pu établir une relation étiologique certaine entre l'hérédo-syphilis et les dystrophies cutanées. Ces recherches sont encore à commencer.

E. Fournier a trouvé signalés dans les notes de son père quatre cas d'*ichthyose* chez des hérédo-syphilitiques.

Nous avons parlé du *xeroderma pigmentosum* au chapitre „tumeurs malignes" (voyez y).

Nous avons donc fourni un court aperçu des affections dystrophiques locales de nature hérédo-parasyphilitique.

Nous ne nous imaginons pas d'avoir épuisé le sujet, mais nous croyons plutôt assister aux débuts de recherches, qui finiront par faire connaître encore une série de symptômes simples comme ayant une origine hérédo-syphilitique.

LITTERATURE.

Développement incomplet d'organes et tissus particuliers.

(1) VULPIAN. Archives de physiologie. 1871, p. 655.
(2) MICHAUD. Archives de physiologie. 1870, p. 587.
(3) F. MONOD en VANVERTS. Gazette hebdom. de méd. et de chirurgie. 1896, p. 1002.
(4) GILLES DE LA TOURETTE. Semaine méd. 1896, p. 517.
(5) SPRINGER. Etude sur la croissance. Paris 1890.
(6) COYNE en TROISIER. Archives de physiologie, 1871, IV p. 655.
(7) LANNELONGUE. Semaine médic. 1895, p. 384.
(8) PÉRIER. Les colonies animales et la formation des organismes. 1898.
(9) BOLK. Voordracht gehouden in den Geneesk. kring van Amst. 23 Oct. 1899. Geneesk. Bladen 1899, 6e serie N°. X. De sympodie, een voorbeeld van pathol. segmentaalanatomie.
(10) WEGNER. Archiv f. pathol. Anat., Phys. u. Med. red. von Virchow 1870, Bd. 50, S. 305.
(11) RENDU. Stigmates dystrophiques de syphilis héréditaire et syphilis acquise chez le même sujet. Sem. Méd. 1899, p. 235.

CHAPITRE III.

RETARD OU ARRÊT DE DÉVELOPPEMENT DE L'ENFANT.

Une autre affection parasyphilitique consécutive à la syphilis héréditaire consiste dans le *retard ou l'arrêt de développement de l'enfant.*

Ce retard peut se manifester directement dès la naissance de l'enfant. Nous citerons dans la partie casuistique un cas où l'enfant à sa naissance ne pesait pas plus de 450 gr.

E. FOURNIER rapporte dans son livre bien connu un cas emprunté à son père où un „nain" naquit comme foetus. — Le père de ce „foetus nain" s'était marié dans le courant de la 2de année de sa syphilis. Celle-ci fut insuffisamment traitée (l'homme a succombé plus tard à une syphilis cérébrale). La mère, qui fut enceinte peu de temps après le mariage, est restée en bonne santé et s'est accouchée au 8me mois de la grossesse. L'enfant n'avait que la taille d'un foetus de 5 mois; la tête n'était pas plus grande qu'une mandarine, les bras étaient si petits et si frêles qu'ils ressemblaient à des roseaux. La peau sur toute la surface du corps était rouge-foncé; l'épiderme semblait à peine constitué. L'enfant ne portait aucune trace de syphilis. Il ne vécut que durant quelques minutes.

Mais la vie intra-utérine peut avoir évoluée d'une façon tout à fait normale et l'enfant être né comme un enfant ordinaire, de taille et de volume normaux. Il peut alors se faire qu'il surgisse peu de temps après la naissance des phénomènes

syphilitiques; il se peut également qu'il ne se manifeste aucun symptôme de l'espèce, mais qu'il ne se montre que des troubles nutritifs. Ceux-ci peuvent se manifester aussitôt après la naissance, mais il se peut encore que la croissance se montre d'abord normale, tandis que durant la lactation ou lors du sevrage survient un arrêt de la croissance. L'enfant ne continue plus de s'accroître avec la même allure qu'il ne le fit jusqu'à cette époque et comme le fait d'ailleurs un enfant parfaitement normal du même âge. Les deux premières dents, qui poussent normalement entre le 7me et le 9me mois, se font attendre; la grande fontanelle ne se ferme pas; on est surpris du développement particulier des bosses frontales. L'enfant gagne un an, 15 mois, 1½ an, sans qu'il parvienne à marcher. Et tandis que chez les enfants normaux il existe habituellement une relation inverse entre la première parole et le premier pas, en ce sens que l'enfant qui parle tôt marche tard et vice-versa, nous voyons ici un retard parallèle des deux fonctions. Tous ceux qui ont suivi le développement d'enfants hérédo-syphilitiques se rappelleront des cas de leur propre pratique où la marche et la langage n'ont débuté qu'après 1½ à 2 ans, et même plus tard. Mais ce retard dans le développement n'atteint pas seulement les enfants hérédo-syphilitiques; il peut également survenir chez des enfants qui ne présentent pas de tare syphilitique, ni héréditaire ni acquise. On comprend donc que ces cas ne sont pas taires dans la pratique ordinaire, et il serait superflu d'insérer ici la moindre casuistique.

Les enfants peuvent dans leur croissance ultérieure réparer la perte subie durant les premières années et montrer à l'âge de la puberté un développement normal. Mais il peut aussi arriver que le retard se maintienne, que la croissance continue à s'opérer lentement et, quand l'âge de la puberté est là, que la taille soit bien inférieure à la taille normale. Ces personnes, arrivées à l'adolescence, ont une petite taille, qui est inférieure et quelquefois de loin inférieure à la norme.

Il ne manque certes pas de cas d'infantilisme! Les Annales de dermatologie et de syphiligraphie de ces dernières années

en rapportent différents cas. Les journaux allemands, anglais et américains, rapportent également des cas. Ce n'est donc pas l'occasion de compulser des cas qui nous manque.

Mais nous sommes plutôt embarrassé de faire un choix parmi le matériel qu'on nous offre. E. FOURNIER décrit dans son livre une vingtaine de protocoles d'infantilisme, empruntés à son père et à d'autres.

A. FOURNIER (1) rapporte à son tour dans son livre six cas de l'espèce. Il s'agit de jeunes hommes et de demoiselles de 16 à 19 ans dont la taille moyenne pour les garçons était de 1,46 m. et pour les filles de 1,37 m. Le poids du corps de deux de ces demoiselles était respectivement de 36 et 40 kilos (la taille normale chez l'homme adulte est de 1,69 m. et chez la femme adulte de 1,56 m.)

De plus, dit FOURNIER, ces personnes ont des formes frêles, délicates. Les membres sont en harmonie avec le tronc et la tête. Ce retard du développement se caractérise encore par des symptômes variés: chez le sexe masculin par des testicules petits rudimentaires, par du retard dans le développement de la barbe, qui durant longtemps reste laineuse, clairsemée, constituée de duvet. Les poils du pubis et de l'aisselle n'existent pas. Le corps et les membres ne sont que faiblement poilus comme chez l'enfant, en un mot il y a un défaut de virilité.

S'il s'agit d'une femme on trouve les seins peu développés et même entièrement absents. La menstruation se montre tardivement, à l'âge de 17, 18, 19 ans, et même plus tard. Le pubis et l'aisselle sont totalement glabres.

Voici un exemple de ma pratique: Fille de 18 ans, 1,38 m., très léger poids, Hütchinson, tête volumineuse, grandes bosses frontales, dos du nez effondré, forte chevelure crânienne, absence complète de poils au pubis et à l'aisselle, pas de menstruation, pas de seins. Le corps ne peut pas être appelé frêle, gracile, il est au contraire gros. La circonférence du ventre, mesurée au niveau de la ligne ombilicale, est de 80 ctm.

Les bras et les jambes ne peuvent pas non plus s'appeler frêles et fins. Légère parésie du tibial antérieur. Lordose

lombaire. Coeur gros; glande thyroïde hypertrophiée L'enfant n'a jamais montré de symptômes syphilitiques. Il est né environ 16 ans après l'accident primaire du père, qui depuis plusieurs années n'avait plus manifesté de symptômes syphilitiques, ni secondaires ni tertiaires. On n'a jamais observé de signes de syphilis chez la mère. Ce cas s'écarte de la description classique de FOURNIER en ce sens que le corps, les bras et les jambes n'ont pas la délicatesse et la gracilité habituelles. L'expression de la figure n'est pas non plus précisément ce qu'on appelle infantile; elle correspond plutôt à un âge plus avancé. Tout en n'appartenant pas manifestement à la catégorie des imbéciles, cette fille possède une intelligence subnormale, tandis que la mémoire dépasse plutôt la normale.

On appelle *infantilisme* l'état des personnes qui ont atteint l'âge adulte tout en se maintenant à un degré inférieur de développement physique. FOURNIER considère l'infantilisme comme un des traits les plus caractéristiques, quoique non constant, de syphilis héréditaire.

FOURNIER cite quelques cas de HUTCHINSON et JACKSON, de LEWIN, de KLINK, de LASCHKEWITZ et DUNKAN BULKLEY (2), se rapportant à des infantiles du sexe masculin et féminin, de l'âge de 18 à 23 ans, qui paraissaient tout au plus avoir 12, 14, 15 ans.

Il emprunte à sa propre clientèle le cas d'une fille montrant un développement encore plus imparfait: Syphilis paternelle; durant les premières semaines qui suivirent la naissance; phénomènes syphilitiques, qui furent traités selon les règles de l'art. Plus tard récidive de symptômes spécifiques, kératite, affection de la gorge, exostose, etc., et il y a peu de temps on constata à nouveau des lésions de divers os. Quand la fille eut atteint l'âge de 14 ans, on ne lui aurait pas donné plus de 7 ans. Toutes les parties du corps étaient également délicates, frêles et minces. Tout était proportionnel. FOURNIER, pour épargner du chagrin à la mère attristée, n'a pas osé faire de mensurations.

L'arrêt de croissance chez les hérédo-syphilitiques peut encore

aller plus loin. On peut rencontrer chez eux le *nanisme*. Fournier (3) publie deux cas, le premier observé par Guyon: homme de 20 ans, dont le père peu de temps avant son mariage avait contracté la syphilis, qui fut très incomplètement traitée. Guyon ne put trouver en dehors de cette syphilis paternelle aucun indice, ni individuel ni familial, qui aurait pu être cause de l'état de nanisme.

Le second cas s'applique à son nain parisien, connu sous le nom de Bébé, qu'on a présenté plus d'une fois à „l'Ecole de médecine". A sa naissance il pesa 450 gr. Son berceau était un sabot, transformé en lit; sa croissance fut complète à l'âge de 15 ans. Il mesurait à ce moment deux pieds, c. à d. 55 ctm. et pesait $9\frac{1}{2}$ livres. Il mourut de vieillesse à 25 ans. L'intelligence était défectueuse. Il n'a jamais pu apprendre à lire. On fit l'autopsie du cadavre de ce célèbre nain parisien. Il en résulta que le crâne, quant à ses dimensions, correspondait au crâne d'un enfant, et quant aux sutures au crâne d'un adulte. Et ce qui nous inspire le plus d'intérêt, les deux bosses pariétales portaient les traces d'un ostéome gommeux, qui dans l'espèce peut être considéré comme type et qui, par son siège, sa symétrie bien nette, la délimitation exacte sur les deux pariétaux, répond tout à fait aux caractères classiques des lésions osseuses hérédo-syphilitiques. Le crâne du nain représente donc le crâne d'un individu hérédo-syphilitique.

Reichel (4) démontra dans le Session du 24 frévier 1897 de la Wiener med. Geselsch. une naine de 18 ans, dont la taille était de 1,16 m. et qui pesait 27 kilos. Cette fille n'est pas rachitique, mais offre diverses anomalies, telles qu'une forme anormale de la cornée, des traces d'une membrane pupillaire, du nystagmus, du rétrécissement congénital de l'aorte, de l'hypertrophie du coeur, de la persistance du thymus, un utérus infantile. L'intelligence est bonne, la glande thyroïde est normale; pas traces de myxoedème, langue sèche et large, hémiplégie hystérique. Kassowitz fit remarquer à propos de ce cas que, malgré, qu'il n'existât pas de myxoedème, la glande thyroïde n'était pas normale. Il existe chez

les enfants des cas de nanisme pur, qui s'accompagnent également de certains symptômes de crétinisme et de myxoedème. En tout cas le nez était petit et écrasé. Malgré qu'on ne signale pas l'origine hérédo-syphilitique, elle nous paraît néanmoins probable à cause du grand nombre et de la grande variété des anomalies congénitales offertes par cette patiente. Nous nous basons surtout sur l'enfoncement du dos du nez et sur l'hystérie. Chez beaucoup d'enfants on ne songe nullement à scruter l'origine syphilitique. C'est par hasard que l'autopsie la fit découvrir chez le Bébé susdit.

Mais la syphilis héréditaire n'a pas seule l'apanage des arrêts de croissance. On connaît aussi des cas où cet arrêt a été précédé de syphilis acquise.

A la société française de dermatologie et de syphiligraphie VIIe session, avril 1896, ENDLITZ et BARASCH (5) démontrèrent un cas de ce genre: homme de 24 ans atteint d'infantilisme, taille 1,40 m., thorax peu développé et organes génitaux entièrement atrophiés. Chez cet homme l'infection syphilitique s'était faite à l'âge de 2 mois.

Nous aurons l'occasion, en étudiant la pathogénie, d'enrichir encore la casuistique, mais nous désirons au préalable constater la nature parasyphilitique de l'infantilisme.

La casuistique nous apprend sans réticence que la syphilis est une cause fréquente de troubles de la croissance, tant de ceux du 1^r degré (faible taille) que de ceux du 2^d (infantilisme) et du 3me degré (nanisme). Le cas de ENDLITZ et BARASCH nous enseigne que le trouble de croissance peut résulter non seulement de la syphilis héréditaire, mais même de la syphilis acquise. On ne connaît jusqu'ici aucun cas où le traitement spécifique ait ramené la croissance normale. Mais nous ignorons si l'on a essayé ce traitement et si oui, si l'on ne l'a pas institué trop tard. En effet quand l'individu est arrivé à l'âge adulte et que la croissance s'est terminée, que les cartilages des os longs se sont ossifiés, la croissance est devenue impossible et ce n'est plus alors le moment pour instituer un essai thérapeutique.

Quand on a reconnu l'affection, quand le trouble de déve-

loppement a été diagnostiqué, le processus laisse déjà derrière lui une longue durée, il existe probablement déjà des altérations permanentes, qui continuent à inhiber le développement physique.

Dans ce cas un traitement antisyphilitique serait impuissant.

Mais si un pareil traitement est institué à temps, quand les altérations ne sont pas trop avancées, il pourrait arriver que ceux-ci soient encore capables de subir une métamorphose régressive et que la croissance fasse du progrès. Dans ce cas aussi il s'agirait d'un processus syphilitique et non d'une affection parasyphilitique. Au contraire, quand la cure spécifique ne développe aucun effet au début du trouble de croissance, mais que le processus suit sa marche progressive inéluctable en dépit de ce traitement, on est pleinement autorisé à admettre une affection parasyphilitique. Mais, pour autant que nous sachions, ces divers essais thérapeutiques n'ont pas été institués à l'heure actuelle.

Vu que non seulement la syphilis mais aussi d'autres états morbides, qui minent la nutrition, peuvent occasionner l'arrêt de croissance, états morbides qui au point de vue de leurs caractères pathologiques ne ressemblent en aucune façon à la syphilis, et vu que les affections parasyphilitiques se comportent en général comme des troubles nutritifs, l'arrêt de croissance plaide plutôt en faveur de l'affection parasyphilitique que de la maladie syphilitique. Puis le traitement prouve aussi contre la syphilis et en faveur de la parasyphilis. Nous verrons bientôt qu'il existe un remède spécifique capable de favoriser la croissance retardée. Ce remède, selon certains auteurs, agirait avec la même sûreté que les spécifiques contre la syphilis.

Il s'agit de la glande thyroïde. Or nous savons que les symptômes syphilitiques ne cèdent que devant Hg et KI.

Nous appuyant sur tous ces faits nous n'hésitons pas à classer l'arrêt de croissance parmi les maladies parasyphilitiques.

Comment devons nous comprendre la pathogénie de ce trouble de développement? Pour savoir resoudre cette question d'après

toutes les exigences de la science, nous devons d'abord scruter quel est le mécanisme de la croissance normale.

La croissance, au point de vue *moléculaire*, consiste dans l'adjonction de molécules nouvelles aux molécules déjà existantes, bien entendu de molécules de la même espèce = assimilation. Il en résulte qu'un organe s'agrandit, tandis que le groupement de ses parties constitutives ne change pas. La croissance n'est donc pas une juxtaposition, mais bien une intussusception.

Au point de vue *histologique* la croissance s'opère principalement par la multiplication des éléments et à un degré beaucoup moindre par l'hypertrophie des éléments déjà existants.

Au point de vue *biologique* il existe une lutte constante des cellules entre elles et de leurs éléments constitutifs entre eux. L'élément le plus faible doit toujours céder le pas au plus fort. Dans tout organisme vivant se fait un échange continuel d'éléments constitutifs: dépense et gain, usure et réparation.

Là où le gain l'emporte sur la dépense, l'organisme s'accroit; là où le gain est encore plus marqué ou la dépense moindre il y a croissance surabondante = hyperplasie. Roux admet qu'un irritant périphérique est indispensable à la cellule pour la fortifier dans la lutte, tandis que Weigert n'accorde aucune importance à l'irritant. Ce dernier auteur attribue la croissance des tissus, de la cellule et de ses éléments constituants, à ce fait que sous l'influence de la fonction elle-même et de la fonction seule les matériaux utilisés sont remplacés par de nouveaux. Plus grande est la fonction, plus fort est l'échange, l'apposition, la néoformation.

Un facteur important pour la croissance au point de vue *physiologique*, c'est l'apport de sang. Le sang est la source générale de la nutrition. On peut considérer comme une loi générale: „plus sont abondants les matériaux nutritifs plus forte est la croissance de l'organisme entier ou d'une de ses parties". Une parturiente solidement nourrie met au monde des enfants grands et gros. La diététique obstétricale soumet

les femmes enceintes qui ont le bassin rétréci à un régime d'inanition relative, pour pouvoir amener la grossesse à terme, sans danger pour la femme et pour l'enfant. On explique par une augmentation dans l'apport du sang l'allongement des tibias appartenant à des jambes atteintes d'ulcères et l'évolution des tumeurs malignes.

L'alimentation arsenicale des chevaux et l'essai par le phosphore de WEGNER prouvent que des agents chimiques exercent une influence sur la croissance. Ces métalloïdes amènent l'allongement et l'épaississement des os longs.

DELPEUCH (6) démontra à la Société médicale des hôpitaux les organes du cadavre d'une femme infantile, morte à la suite d'asystolie. Il existe dans ce cas du rétrécissement de l'orifice mitral = stenosis ostii atrio-ventricularis sinistri; en outre il y avait rétrécissement de l'aorte d'origine artério-sclérotique. Cette femme avait à l'âge de 25 ans la taille d'une fillette de 15 ans. Son organisme était très frêlement bâti, les mamelles étaient absentes, de même que les poils du pubis et de l'aisselle. Il y avait donc infantilisme. Il y avait encore de l'endocardite et de l'endartérite d'ancienne date. La glande thyroïde était complètement normale.

DELPEUCH attribua — certes d'une façon trop hypothétique — l'arrêt de développement à une tare hérédo-tuberculeuse, malgré que chez la patiente il n'existait aucune trace de tuberculose. RENDU croyait devoir expliquer l'infantilisme par l'artériosclérose du système vasculaire artériel et le rétrécissement de l'orifice mitral. En considérant la nécessité d'un apport de sang suffisant vers les tissus pour permettre leur nutrition et leur croissance normales; considérant d'autre part le fait que, dans l'espèce, l'apport de sang était insuffisant, nous regardons l'explication de RENDU comme plus logique, c. à d. plus physiologique que celle de DELPEUCH.

Mais ce cas n'est pas unique. Déjà à la page 86 nous avons rapporté un cas d'infantilisme combiné à un rétrécissement aortique. Puis GÉRARD (7) cite dans les „Leçons inédites" de HUCHARD le fait qu'on trouve fréquemment l'infantilisme dans la sténose congénitale de l'aorte et dans la sténose de l'orifice mitral.

Involontairement, poussé par le complexus symptomatique, artériosclérose et trouble de développement, nous nous demandions si dans le cas de DELPEUCH il ne s'est pas agi de syphilis héréditaire. En effet ces deux symptômes se montrent souvent à la suite de syphilis. Nous ne sommes évidemment pas en état de résoudre la question, parce que les données anamnestiques nous manquent, mais ne pouvons laisser de la soulever. Si ce que FOURNIER nous dit de la population parisienne est vrai, que 15% des habitants y souffrent de syphilis, le nombre des hérédo-syphilitiques doit y être immense et quand nous songeons qu'il est extrêmement difficile, sinon impossible, de diagnostiquer l'hérédo-syphilis chez l'adulte, il ne peut pas manquer que bien des cas d'hérédo-syphilis échappent à l'attention, surtout quand on ne la recherche pas avec toute la rigueur nécessaire, comme cela paraît avoir été le cas pour DELPEUCH.

Nous ignorons jusqu' ici jusqu' à quel degré le *système nerveux* gouverne le développement général, la croissance de l'organisme. Les cas d'anencéphales nous montrent que le système cérébral n'est pas indispensable au développement normal. Mais cela ne veut pas dire que le système nerveux en général n'ait rien à voir avec le développement. Le système nerveux périphérique, qui se développe indépendamment du système nerveux central est en tout cas là pour gouverner la croissance. Nous rappellerons ici l'hypothèse de MARSHALL, d'après laquelle la croissance atypique des tumeurs résulte de la perte de relation des éléments tissulaires avec les terminaisons des fibrilles nerveuses; puis la théorie de GASKELL, que nous avons déjà exposée, d'après laquelle chaque cellule, non seulement la cellule musculaire, mais toute cellule tissulaire doit être considérée comme la station terminale d'un neurone. Mais il existe des preuves moins hypothétiques pour démontrer que la croissance des tissus est en rapport avec le système nerveux.

L'extirpation du ganglion cervical supérieur chez des animaux jeunes amène l'atrophie de la face et de l'oreille; les parties osseuses aussi que les parties molles subissent l'atro-

phie. Dans la poliomyélite aiguë infantile, la paralysie infantile essentielle, dont le substratum anatomo-pathologique consiste dans la destruction des grandes cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle, les parties innervées, c. à d. nourries par ces centres trophiques, s'atrophient. Nous citerons encore l'influence trophique du système nerveux en général.

Enfin la croissance d'un individu est encore dominée par *une propriété immanente de l'espèce.* GALTON est parvenu à établir une *loi de stabilité*, d'après laquelle l'espèce, malgré des écarts individuels, acquiert de la stabilité. La différence individuelle peut être très grande sans que la loi en soit ébranlée. Cette loi pose des bornes même à la culture la plus artificielle. Une souris n'acquerra jamais la taille de l'éléphant. Chaque individu d'une espèce donnée garde, à des variations individuelles près, une taille spécifique. Il existe une hérédité dans un sens étendu et une hérédité dans un sens étroit. Mais au surplus l'enfant, en règle générale, ressemble plus à ses parents qu'au type moyen de l'espèce. Il hérite donc des propriétés individuelles de ses parents. C'est là l'hérédité dans un sens restreint. En général il existe encore une autre loi de GALTON, que les deux tiers des caractères héréditaires proviennent des parents et un tiers sont atavistiques.

Toutefois la croissance est encore soumise à une autre loi, qui elle a une portée à tel point générale qu'on a retrouvé son action partout dans la nature où on l'a recherchée.

QUETELET fit la mensuration de quelques milliers de recrues. Il les classa dans l'ordre de la taille. Cette ligne exprime la variabilité de la taille chez les recrues. Elle possède une forme fixe, qui fut déjà étudiée avec soin par NEWTON et dont on connaît parfaitement et dans toute leur étendue les propriétés. C'est la ligne dont le tracé est déterminé par le *binôme de* NEWTON. Cette ligne démontre que la plupart des recrues — et la loi est générale — donc la plupart des hommes, beaucoup plus de la moitié, ont à peu près la même taille. La ligne tracée à la surface de leurs crânes incline légèrement, se montre presque horizontale. Mais les différences commencent

à s'accentuer aux deux extrémités; à l'une la ligne s'élève de plus en plus rapidement et à l'autre elle descend de la même façon. Les hommes très petits et très longs sont très rares; plus de la moitié ne s'écartent pas sensiblement de la taille moyenne.

Nous avons jeté un regard furtif sur la manière dont la croissance s'opère au point de vue moléculaire, histologique, biologique et physiologique, et sur les lois qui la gouvernent. Et malgré qu'il se soit fait quelque lumière sur différents terrains scientifiques, les troubles pathologiques de la croissance sont encore entourés de bien d'obscurité. Impossible de dire pourquoi en particulier la croissance se trouve tellement arrêtée, ni pourquoi une espèce possède une taille moyenne déterminée. Un individu qui reste en dessous de la taille doit se développer de la même façon, au point de vue moléculaire, histologique et biologique, qu'un individu de taille moyenne. Or nous sommes incapables de fournir l'explication de ce fait. On ne peut donc pas, en l'occurrence, parler de trouble pathologique. Le trouble de développement n'est pas non plus en opposition avec le binôme de Newton. Au contraire cette loi générale de la nature exige cet écart. Si la loi de l'hérédité des attributs exige que la grande masse des hommes aient la même taille, la loi de Newton exige la variabilité dans cette égalité. Il doit y avoir quelques hommes très longs et quelques autres très petits, mais seulement un petit nombre.

Les extrêmes existent à l'état d'unité, mais ils existent et doivent exister, d'un côté les géants et d'autre part les nains, et de ces deux types quelques rares exemplaires. Mais la loi de Newton ne nous apprend pas la façon dont se créent ces aberrations de l'état normal. C'est par la voie physiologique seule qu'on doit tenter de découvrir la cause des troubles de croissance. Il existe une loi physiologique qui nous apprend que la nutrition et la croissance d'un organe ou organisme sont tenues en échec par l'insuffisance d'apport sanguin, que dans ce cas les organes ou l'organisme deviennent souffrants. Il est donc naturel d'interpréter le cas de Delpeuch, cité ci-

dessus, par l'insuffisance d'apport de sang artériel par suite du rétrécissement de l'orifice mitral et de l'aorte. Mais on comprend toutefois de ce chef l'état d'infantilisme si complet, que présentait le cas.

Comme nous l'avons déjà dit, le symptôme de l'artériosclérose étendue à un âge aussi peu avancé, jointe au symptome encore plus général du trouble du processus de développement, nous fait penser à une origine (hérédo-)syphilitique. On trouve en effet fréquemment ces deux symptômes dans la syphilis. Il est possible que le rétrécissement du système vasculaire artériel aît contribué à faire naître le trouble évolutif.

Il nous a aussi paru que le système nerveux affecte des rapports étroits avec la nutrition et la croissance de l'organisme.

Pour mieux comprendre la pathogénie du trouble de développement, nous devons appeler l'attention sur une maladie qui paraît être en relation étroite avec l'infantilisme. Nous voulons parler du myxoedème. On admet aujourd'hui d'une façon relativement générale que le substratum anatomo-pathologique primitif du myxoedème siège dans la glande thyroïde. D'après SCHIFF, cette glande, grâce à sa sécrétion interne „produirait des substances indispensables à la fonction normale des centres nerveux, ou bien capables de neutraliser des produits toxiques, qui se trouvent dans le courant circulatoire et sont nuisibles à la santé."

Si la glande est absente ou malade, c. à d. ne fonctionne plus, la „sécrétion interne" serait suspendue, la fonction normale des centres nerveux ne tarderait pas à cesser ou bien les produits toxiques pourraient librement empoisonner l'organisme. Si l'expérimentation plaide surtout en faveur de la seconde hypothèse, nous regardons la première comme plus vraisemblable en nous basant sur l'effet thérapeutique de l'extrait de glande thyroïde. Nous rappellerons ici les résultats fournis par les expériences de SCHIFF (8), contrôlées plus tard par beaucoup d'auteurs, entre autres par VON EISELSBERG. Les chiens, auxquels SCHIFF extirpa la glande thyroïde, moururent rapidement au milieu d'un état comateux ou con-

vulsif; mais si, avant l'extirpation, il transplantait la glande thyroïde d'un autre chien dans la cavité péritonéale du chien à thyroïdectomiser, ce dernier ne succomba pas. La glande thyroïde est indispensable à l'existence physiologique du chien.

La thérapeutique a appris d'une façon indubitable que non seulement *l'extrait* de glande thyroïde, mais aussi le principe chimique actif, la thyroïdine, sont capables de faire disparaître les symptômes du myxoedème.

Presque tous les physiologistes et pathologistes reconnaissent que la glande thyroïde représente le substratum anatomique du myxoedème. Munk (9), pour autant que nous sachions, est le seul physiologiste qui soulève des objections contre cette manière de voir. Munk est d'avis que l'extirpation de la glande thyroïde met en effet la vie en danger, mais que la glande n'est pas indispensable à la persistance de la vie.

Ce serait sortir du cadre de cet ouvrage que de retracer, même superficiellement, le tableau morbide du myxoedème et d'étudier cette maladie en rapport avec les nombreuses expériences qu'elle a entraînées. Nous supposerons toutes ces choses connues et nous ne désirons que traiter de cette affection pour autant qu'elle affecte des rapports avec le sujet ici à l'étude, en d'autres mots nous nous bornons à l'exposé du myxoedème infantile.

Le tableau symptomatique du myxoedème de l'adulte et celui du myxoedème infantile ne se correspondent pas entièrement. Chez l'adulte les symptômes les plus saillants sont la dépression pychique, l'habitus imbécile, le pseudoœdème des joues — joues grosses, bleuâtres, gonflées —, la chute des cheveux, tandis que chez l'enfant c'est l'apparence de nain petit et large, alors que les os épais, courts, incurvés, avec les articulations gonflées, les mains et les pieds cyanotiques, font songer au rachitisme.

Pel (10) prétend que le myxoedème n'a que peu de points de contact avec le crétinisme épidémique (goître épidémique) et qu'il diffère en bien des points de ce dernier. Le crétinisme épidémique, qui s'accompagne habituellement d'hypertrophie de la glande thyroïde, se présente de préférence chez les

enfants et dans ses formes les plus graves (dégénérescence crétinoïde). Il affecte surtout le sexe masculin, se montre endémiquement dans certaines contrées et doit très probablement son origine à l'usage d'eau venant de certaines sources, infectée par des microbes provenant du sol. Il appartient donc probablement à la catégorie des maladies infectieuses chroniques. Les patients atteints de goître épidémique ne présentent habituellement pas de symptômes de myxoedème, d'oedème des parties molles, mais au contraire des altérations notables du crâne, dues apparemment à l'ossification prématurée des sutures. Mais il est bien possible qu'il existe entre la nature et la pathogénie des deux affections plus de ressemblance que ne le font supposer les symptômes morbides.

La Commission d'enquête anglaise, instituée en 1884 pour étudier la question du myxoedème, arriva aux conclusions suivantes: le myxoedème, le crétinisme sporadique, le crétinisme endémique, la cachexie thyréoprive et le myxoedème opératoire des animaux constituent très probablement différentes variétés d'une même espèce morbide. La différence clinique, présentée par ces affections, ne plaide. pas contre l'unité de la maladie, et le symptôme pathologique, commun à ces formes, consiste dans la suppression de la fonction thyroïdienne, soit que la glande soit entamée par un processus pathologique ou extirpée par voie opératoire.

Kocher, ne pouvant s'accommoder de la dénomination de „myxoedème", qui ne se rapporte qu'à un symptôme et ne s'applique pas même au principal symptôme de l'affection, propose le nom de „cachexie thyroïde". Il voudrait plus spécialement pour le crétinisme avec son caractère infantile le nom de cachexie thyréoprive et pour le myxoedème opératoire celui de cachexie thyroïdectomique.

D'après Horsley et Kocher, la cachexie thyréoprive et le vrai crétinisme représentent une seule et même affection.

On connaît depuis longtemps l'analogie entre le goître et le crétinisme. Cette analogie peut difficilement être contestée.

Virchow prétend que le crétinisme endémique n'existe en aucun endroit de la terre où ne règne pas parallèlement le

goître endémique. Il existe entre ces deux affections une étroite relation de parenté. L'expérience de la cachexie opératoire a élucidé cette relation.

Comme on sait. les goîtreux et les crétins endémiques s'arrêtent à un degré inférieur de développement physique. Le crétinisme, le myxoedème et l'infantilisme ont entre eux des rapports familiaux.

BRISSAUD dit que le myxoedème congénital ou l'idiotie myxoedémateuse — synonymes de la même maladie — se manifeste à l'âge de deux ans ou plus tôt. Le développement psychique et physique subit un retard. La nutrition générale est en souffance à un âge auquel elle devrait posséder sa plus forte intensité. Elle est tout juste suffisante, c'est l'expression de BRISSAUD, à l'entretien d'un être fruste, épais, indolent, passif, sans initiative, sans besoins, jusque sans instincts. „Un individu atteint de myxoedème congénital est un „condamné à l'enfance à perpétuité".

BRISSAUD, THIBIERGE et HERTOGHE ont acquis une grande expérience relative à la forme infantile du myxoedème et en ont fait une étude spéciale. Le dernier surtout peut être considéré comme spécialiste pour cette dernière affection.

Le spécialiste anversois a publié le résultat de ses observations dans sept articles différents ([12 à 18]), qui ont paru dans le „Bulletin de l'Académie royale de Médecine de Belgique" et qui sont illustrés par des photographies des patients et des diagrammes de leurs tailles, mesurées avant et après l'administration de la glande thyroïde.

HERTOGHE considère le myxoedème et l'infantilisme comme une seule et même entité morbide. Tout infantilisme est la conséquence de l'insuffisance fonctionnelle de la glande thyroïde. Là où les symptômes capitaux, comme entre autres le pseudo-oedème manquent, il y a lieu d'admettre le „myxoedème fruste", l'appauvrissement thyroïdien bénin ou „l'hypothyroïdie bénigne chronique.

BRISSAUD établit encore une distinction entre la fonction de la glande thyroïde et celle des glandes parathyroïdiennes. Certaines formes d'infantilisme seraient dues à une altération

de la première, d'autres à une altération des dernières. BRISSAUD et THIBIERGE considèrent l'infantilisme comme un degré léger de myxoedème.

HERTOGHE a de plus en plus durant ces dernières années — de 1845 à 1899 — généralisé l'hypothèse thyroïdienne, s'il est permis de l'appeler ainsi. En 1897 il écrivait: „l'unité dysthyroïdienne étiologique de toutes les formes de l'infantilisme"; en 1899 il écrit: „je pense que tous les infantiles, quels qu'ils soient, même ceux qui ont une taille supérieure à la moyenne, sont des dysthyroïdiens. Et plus loin ([17]): „La distinction faite jusqu'ici entre les arrêts de croissance d'origine myxoedémateuse et ceux d'origine non myxoedémateuse est condamnée à disparaître devant une étiologie commune qui les embrasse tous". L'on range parmi ces dysthyroïdiens sous le nom de „forme fruste" une série de maladies infantiles ou de syndromes, à tel point qu'un pathologiste objectiviste, placé devant ce tableau, s'écrie involontairement: „omnia jam fiunt quae fieri posse negabam".

„L'infantilisme fruste" se caractérise, d'après HERTOGHE, de la façon la plus variable, par des végétations adénoïdes de la fosse naso-pharyngienne, par l'hypertrophie de la muqueuse du nez, par des altérations de la voix (voix enfantine, alors que les organes génitaux sont bien développés), par l'état lisse de la peau (absence de poils), par des altérations des mâchoires, par un marasme précoce du système vasculaire (varices), par l'incontinence nocturne d'urine (infantilisme vésical), par l'infantilisme de l'appareil visuel, nyctalopie, certaines formes de strabisme, ou comme HERTOGHE préfère l'appeler „un défaut de synergie des muscles moteurs de l'oeil". „Beaucoup de manifestations maladives de l'enfance et de l'adolescence doivent être attribuées à l'insuffisance thyroïdienne ([18]) (p. 7). L'infantilisme n'entraîne pas essentiellement l'arrêt, ni même le retard de la croissance. Certains infantiles sont d'une taille élevée, qui paraît même excessive à cause de l'étroitesse du thorax et l'invraisembable minceur des fémurs et des jambes". „Lorsque tout l'effort thyroïdien se porte vers le développement en hauteur, l'inanition trophogène n'en

est que plus vivement ressentie en d'autres territoires ... le plus souvent c'est l'appareil sexuel qui en souffre."

HERTOGHE soutient que l'hypertrophie de la glande thyroïde est le premier symptôme de l'éclosion de la puberté et que cette hypertrophie est la condition indispensable pour le développement définitif des organes génitaux.

On avait déjà longtemps remarqué que le développement de la glande thyroïde et la puberté évoluent parallèlement, mais HERTOGHE va un pas plus loin et dit que l'hypertrophie de la glande thyroïde est la cause directe de la formation des organes génitaux.

MURRAY (19) va également très loin dans la généralisation des affections thyroïdiennes. Il appelle l'attention sur une coloration jaune ambrée des joues, sur les hallucinations de l'ouïe et de la vue, auxquelles, vu l'âge peu avancé des patients, il attache une grande importance.

Voici les preuves que HERTOGHE fournit en faveur de son hypothèse, d'après laquelle toutes ces „formes frustes" appartiennent au genre „myxoedème infantile" et le myxoedème et l'infantilisme constituent une unité nosologique.

Mais il débute par une preuve déductive ou plutôt par un raisonnement déductif: entre la glande thyroïde normale et le myxoedème vrai, c. à d. la suppression de la fonction thyroïdienne, il existe chez l'enfant, on le comprendra a priori, un nombre infini de degrés; chacun de ces degrés représente pour ainsi dire une „forme fruste" de l'infantilisme. HERTOGHE n'emploie bien pas tant de mots pour ce dire, mais c'est là incontestablement sa manière de soir. HERTOGHE soutient que tous les myxoedèmes sont héréditaires. Le myxoedème acquis n'existe pas. Tout myxoedème, même celui qui se manifeste à l'âge de 20, 30 ans, dérive des parents, que ceux-ci aient été atteints de syphilis, de malaria, d'alcoolisme ou de tuberculose. Puis HERTOGHE a constaté neuf fois sur dix l'une ou l'autre forme fruste chez l'un des parents. Et „nemo dat quod non habet". La où la glande thyroïde n'existe pas elle ne peut être donnée à la progéniture. Examinez soigneusement les frères et soeurs d'un enfant atteint de myxoedème et vous

trouverez toujours l'une ou l'autre forme légère ou grave d'hypothyroïdie.

Partir de l'enfant nettement dysthyroïdien, remonter aux parents, attribuer provisoirement aux désordres que présentent ces derniers une origine hypothyroïdienne, jusqu'à plus ample justification, voilà le premier procédé dont je me suis servi pour arriver à connaître les symptômes de myxoedème larvé.

Les preuves empruntées à l'observation sont donc:

1°. Les différentes variétés d'infantilisme se rencontrent parmi les enfants d'un même ménage: deux cas de myxoedème vrai avec idiotisme, deux cas graves de chondrodystrophie;

un nain rachitique et un cas d'obésité infantile;

deux cousins germains: l'un infantile, l'autre myxoedémateux; mère atteinte de goître exophtalmique, fils infantile.

Hertoghe n'a pas rencontré jusqu'ici de crétin myxoedémateux qui ne fut pas en même temps rachitique.

2°. Divers symptômes qu'on rencontre souvent dans le myxoedème infantile vrai se rencontrent aussi à l'état isolé.

Une fille atteinte de myxoedème, à cou court et gros, à ventre gros et hernie ombilicale, ne jouissant pas d'un développement intellectuel fameux — par contre un enfant sans myxoedème, mais présentant le même ventre, la même hernie ombilicale et la même insuffisance intellectuelle; — puis un troisième enfant présentant également un gros ventre et une hernie ombilicale, mais jouissant d'une intelligence normale. — Myxoedème avec infantilisme et végétations adénoïdes et ces deux derniers seuls sans myxoedème. — Myxoedème, infantilisme et développement psychique insuffisant et ces deux derniers sans myxoedème, et comme troisième variété: pas de myxoedème, croissance normale, mais crétin.

3°. La preuve principale en faveur de l'interprétation des „formes frustes" comme formes de myxoedème et de l'identité morbide de l'infantilisme et du myxoedème est l'effet du traitement thyroïdien. Ici la littérature est riche. Hertoghe décrit dans ses brochures divers types de cas qui sont durant longtemps restés petits et stationnaires au point de vue de la taille et qui ont commencé à croître du moment qu'a dé-

buté le traitement thyroïdien. Nous citerons ici une paire d'exemples, empruntés à HERTOGHE.

N°. 12 et 13. Garçon, 14 ans, atteint de myxoedème vrai, taille 0,74; ventre gros, hernie ombilicale, constipation opiniâtre, langue pendante hors de la bouche, habitus idiot. Traitement thyroïdien durant 2 ans et 9 mois: taille 1,15, ventre à contour normal, hernie ombilicale guérie, constipation levée, langue rétractée dans la bouche, habitus attrayant, relativement intelligent.

N°. 14 et 15. Fille de 7 ans. Myxoedème fruste, taille 0,897 (la taille normale à cet âge est de 1,10), gros ventre, constipation, habitus intellectuel, tibias en „lame de sabre". Après un traitement thyroïdien de 9 mois, taille 0,946, ventre normal et constipation guérie.

Homme, 21 ans,	avant	le	traitement	1,17 M.
6 mois	après	„	„	1,27 „
1 année	„	„	„	1,32 „
2 ans	„	„	„	1,42 „

Nous pourrions compléter l'exposé de ces 3 cas par celui de toute une série d'autres, mais cela suffit amplement pour prouver que le traitement thyroïdien exerce une influence avantageuse sur le myxoedème et l'infantilisme à la fois. La glande thyroïde est un remède spécifique contre l'hypothyroïdie. Ce remède nous met pour ainsi dire les symptômes entre les mains. On peut les faire disparaître en administrant le remède; on peut les faire réapparaître en cessant l'administration du remède.

Et l'action spécifique se manifeste surtout par ce fait que la glande thyroïde ne développe son effet favorable que dans les cas où existe de l'insuffisance fonctionnelle de la glande thyroïde. On ne doit escompter aucun effet du remède quand la glande thyroïde fonctionne normalement.

L'extrait de glande thyroïde ne guérit pas le psoriasis, ni l'obésité, ni l'aménorrhée, mais bien le terrain hypothyroïdien sur lequel ces symptômes se sont entés.

Le remède peut donc servir comme moyen de reconnaître si l'on a affaire à une insuffisance thyroïdienne ou pas. On

comprend par guérison d'un infantile l'augmentation de la taille et la diminution de la grosseur, quand la circonférence du corps est plus grande que normalement. On peut espérer une reprise de croissance aussi longtemps que le squelette n'est pas complètement ossifié. On contrôlera ce fait par la radiographie.

Tous les cliniciens ne sont pas unamines à admettre la généralisation du myxoedème. THIBIERGE démontra à la „Société médicale des Hôpitaux" un patient de 40 ans, à face imberbe, ayant la voix d'un eunuque, des testicules et un pénis comme ceux d'un enfant de 4 ans, en un mot tous les symptômes de l'infantilisme, puis un teint pâle, cireux, rappelant celui du myxoedème, développement intellectuel insuffisant, glande thyroïde peu développée. THIBIERGE démontra ce cas comme type de „myxoedème fruste". MARIE fit des objections à ce diagnostic. Le patient ne présente pas le moindre symptôme de myxoedème; il s'agit d'un cas ordinaire d'infantilisme. Le traitement thyroïdien peut trancher la question. Il ne regarde pas le myxoedème et l'infantilisme comme une même affection. La plupart des auteurs élèvent des objections contre cette identification.

Nous croyons à notre tour ne pas pouvoir nous abstenir de nous opposer à une trop grande généralisation et à la trop grande extension des „formes frustes", non seulement dans la maladie ici en question, mais même d'une manière tout à fait générale. Ces formes frustes, que CHARCOT a un jour adoptées pour augmenter pour ainsi dire la liberté du diagnostic, ne peuvent pas dégénérer en libertinage. Nous sommes d'avis que cette déviation se constate déjà dans l'établissement du diagnostic de myxoedème: tout myxoedème interprété comme un vice héréditaire; tout infantilisme ramené au myxoedème et tout cela suite de l'insuffisance thyroïdienne. Quand on part de cette thèse générale, dont la base est de nature déductive et nullement inductive, c. à d. quand le point de départ repose sur un terrain très instable, on croit pouvoir aisément laisser choir quelques symptômes et en retenir un nombre suffisant pour légitimer le diagnostic de

myxoedème. Dans le myxoedême des adultes le symptôme „myxoedème" n'est pas indispensable au diagnostic. Il n'est même pas le symptôme capital. On peut appliquer le même raisonnement aux autres symptômes. Un cas d'infantilisme, qui se présente assez fréquemment, se caractérise par du myxoedème (symptôme), du gros ventre, de la hernie ombilicale, jambes courtes et grosses, idiotie. Mais il existe des cas où un ou plusieurs de ces symptômes font défaut: p. e. le myxoedème, tandis que le reste des symptômes existe. Aucun clinicien dans cette éventualité ne récusera le diagnostic. Mais voici encore un autre cas: le myxoedème (symptôme) fait défaut, mais en outre le ventre est normal; on a alors affaire à de l'infantilisme pur tout court. Quoi alors? HERTOGHE dit: l'infantilisme et le myxoedème sont des unités pathologiques identiques.

Mais il peut manquer encore plus de symptômes, par ex. les jambes courtes; la taille est normale; il ne reste plus que l'insuffisance psychique, l'imbécillité. Si ce cas se présente dans une région où le goître et le crétinisme sont endémiques, le diagnostic s'impose, mais en est-il de même dans notre pays ou en Belgique? HERTOGHE n'hésite pas dans l'espèce à poser le diagnostic de myxoedème.

De cette façon tous les vices congénitaux finiraient par relever de l'insuffisance thyroïdienne. En effet, si l'on fait passer les végétations adénoïdes, la menstruation retardée, la nyctalopie, certains cas de strabisme sans plus ni moins, comme „formes frustes" d'infantilisme, de myxoedème congénital, dues à l'appauvrissement des ressources thyroïdiennes, on peut se demander où est la limite?

La liberté, exigeé par CHARCOT, n'est elle pas déjà dégénérée ici en libertinage diagnostique? La science met aussi des entraves à ses fidèles; elle a aussi ses règles, qu'on ne peut transgresser qu'au dépens de la science même et au dépens de son propre renom scientifique. HERTOGHE base l'existence de ses „formes frustes" sur le succès qu'il obtient par le traitement thyroïdien. C'est là pour ainsi dire la preuve de ce qu'il avance. Mais que dire quand le succès fait défaut?

Tous les cas certes ne guérissent pas. Les exceptions dans ce cas confirment la règle. Puis le cas peut être ancien et un cas invétéré ne guérit plus. Tout comme le squelette est incapable de s'accroître quand l'ossification est complète, il peut ainsi et il doit exister des obstacles physiologiques qui empêchent la guérison de la forme fruste en question par la thyroïdine. Mais il s'agit néanmoins de myxoedème!

Malgré notre protestation contre une généralisation trop hardie dans le problème du myxoedème et contre la trop grande extension des formes frustes, on ne peut pas nier que la clinique et la pathologie expérimentale ont constaté que *la fonction de la glande thyroïde et de son produit normal affecte des rapports réels avec la nutrition générale et le développement physique et psychique normal.*

HOFMEISTER a démontré ce dernier fait d'une façon incontestable par la voie de l'expérimentation biologique chez le lapin. Il trouve que le système osseux de jeunes animaux qu'il avait thyroïdectomisés était beaucoup en arrière dans sa croissance. Il constata par des mensurations comparatives portant sur les animaux en expérience et les animaux de contrôle appartenant à une même jetée que les os des extrémités, du bassin et de la colonne vertébrale, chez les premiers animaux, quelque temps après l'extirpation, étaient tous plus petits que ceux des animaux de contrôle. Donc la croissance en longueur devait avoir principalement souffert. Le retard de croissance se manifesta moins nettement aux os du crâne. C'est surtout l'ossification des lignes épiphysaires qui est retardée. VON EISELSBERG ([20]) répéta les expériences de HOFMEISTER chez les herbivores, moutons et chèvres, et obtint les mêmes résultats.

On retrouve le même retard dans l'ossification des épiphyses chez les crétins. DOLEGA, LANGHANS et d'autres ont trouvé chez des crétins adultes l'ensemble des épiphyses et des synostoses encore à l'état chondroplasique. BRUNS a publié un cas, où l'on fit la thyroïdectomie à l'âge de 10 ans et où depuis lors la croissance s'était complètement arrêtée. Quand cet individu avait 28 ans, il avait encore la même taille qu'il avait à l'âge de 10 ans. Les épiphyses ne s'étaient pas encore ossifiées.

L'on sait avec moins de certitude quelle est la part d'influence de la glande thyroïde sur la nutrition et le développement normaux. Il paraît établi que sa fontion normale est indispensable à la nutrition normale du système nerveux central. Or comme le système nerveux gouverne la nutrition et le développement de tout l'organisme, il est tout indiqué de placer a priori la cause anatomique du trouble de la nutrition et du développement de l'organisme, dans les cas de myxoedème infantile, dans le système nerveux. Toutefois l'on ne possède pas jusqu'ici des observations capables de prouver ce fait.

En faveur de la nature cérébrale des altérations myxoedémato-cachectiques plaident la constance des symptômes cérébraux: le tétanos et les paralysies chez les animaux; la dépression psychique chez l'homme, l'imbécillité dans l'infantilisme, la coïncidence géographique du goître congénital et du crétinisme. Les chiens thyroïdectomisés de DE QUERVAIN (21), devenaient abrutis, n'aboyaient plus, ce qui, d'après LANK, était la conséquence de la dépression cérébrale. Des troubles trophiques doivent aussi trouver leur explication dans un trouble nerveux cérébral, médullaire ou périphérique. L'hypothèse de MUNK, cachexie strumiprive = conséquence de névrite du vague, est tombée en désuétude. On n'a pas trouvé de lésions constantes du système nerveux central, malgré les recherches minutieuses de DE QUERVAIN, LANGHANS et KOPP (22). Les cellules uni-ou plurivacuolaires, les cellules oedémateuses de l'endonèvre des nerfs périphériques, auxquelles LANGHANS attribuait un caractère pathognomonique de la cachexie strumiprive, ne sont pas constantes et n'ont même peut-être pas de signification pathologique.

VIRCHOW avait déjà fait remarquer qu'il existe une affinité anatomique entre la glande thyroïde et l'hypophyse cérébrale, DOHRN donna la confirmation [1]) embryologique de ce fait, tan-

---

[1]) DOHRN prouva notamment que l'hypophyse se forme au dépens de l'ectoderme et il regarde cet organe comme un reste d'une fissure branchiale originairement autonome. Il démontra ensuite que l'hypophyse du

dis que ROGOWITSCH et STIEDA avaient constaté, après extirpation de la glande thyroïde, une dégénérescence colloïde des cellules de la glande pituitaire. HOFMEISTER trouva régulièrement l'hypophyse hypertrophiée après extirpation de la glande thyroïde; les cellules principales avaient un volume plus grand et étaient chargées de vacuoles.

BOYCE et BEADLES ont observé deux cas de myxoedème avec crétinisme sporadique. Dans l'un la glande thyroïde était atrophiée tandis que dans l'autre cas elle était totalement absente. L'hypophyse dans les deux cas fut trouvée hypertrophiée. Les auteurs sont d'avis que celle-ci avait remplacé fonctionnellement la glande thyroïde. BOURNEVILLE et BRICON ([23]) citent également un cas de crétinisme sporadique, où l'on trouva l'hypertrophie de l'hypophyse.

GLEY, VASSALE et SACCHI ont essayé d'aborder la selle turcique à travers les hémisphères et d'extirper l'hypophyse, mais on peut considérer leurs expériences comme non réussies par suite de complications résultant des lésions étendues du cerveau et à cause de la terminaison rapidement fatale.

LANG ([24]) a tenté de scruter par une autre voie si l'hypophyse peut remplacer fonctionnellement la glande thyroïde. Il implanta chez un chien dans l'espace d'un mois huit hypophyses, en partie dans le péritoine et en partie dans la tunique propre du testicule, puis il fit la thyroïdectomie. Toutefois la cachexie thyréoprive se manifesta chez le chien en question de la même façon que chez les autres chiens thyroïdectomisés, auxquels on n'avait pas implanté d'hypophyse. Cette expérience plaide donc plutôt contre qu'en faveur de l'action vicariante des deux organes.

SCHÖNEMANN a fait des recherches étendues sur les rapports entre l'hypophyse et la glande thyroïde dégénérée chez l'homme.

---

petromyzon se distingue des hypophyses des autres animaux en ce qu'elle ne s'isole jamais de son conduit d'invagination primitif. Chez le petromyzon donc l'hypophyse s'est arrêtée au même degré évolutif que la thyroïde et elle est donc, non seulement au point de vue de son origine formative mais aussi de son degré de développement, entièrement analogue à la glande thyroïde.

Il disposa de 112 cas. Il ne parvint pas à trouver la moindre hypertrophie compensatrice de l'hypophyse en cas de dégénérescence de la glande thyroïde, que celle-ci fût altérée par le goître ou par le carcinome. Il trouva bien plusieurs fois les tissus de l'hypophyse altérés, mais il croit que cette altération était due à la même cause que la lésion de la glande thyroïde. Il n'admet pas d'action vicariante entre les deux organes, mais bien un parallélisme histologique.

La commission d'enquête anglaise ne put dans les 5 cas de myxoedème, où l'on recherchа l'état de l'hypophyse, trouver de changement du côté de ce dernier organe.

En somme les résultats auxquels ont abouti les divers observateurs, tant cliniciens qu'expérimentateurs, ne sont pas uniformes. Les discussions à propos de ce sujet ne paraissent pas encore closes.

Hertoghe signale encore un autre trouble de la nutrition générale ou de la sécrétion, qui serait cause des anomalies de croissance, notamment l'*hyperazoturie*, l'excès d'élimination de l'urée. Il a demontré radiographiquement — principalement aux métacarpiens et aux phalanges des mains — que dans l'hyperazoturie il existe un retard dans l'ossification, tout comme il a trouvé dans le rachitisme une ossification précoce. Hertoghe ([14]) cite des cas de sa propre clientèle se rapportant à ces deux troubles nutritifs: trois cas d'hyperazoturie avec croissance ralentie par suite d'un défaut d'ossification (p. 6) et pareillement trois cas de croissance ralentie par suite d'ossification trop précoce (p. 7), de sorte que cette dernière était déjà parachevée avant que la croissance fut arrivée à terme.

Malgré que la pathogénie exacte du retard de croissance soit encore recouverte d'un voile épais, on peut en tout cas dire dès à présent que la glande thyroïde exerce de par sa fonction une influence réelle sur la croissance normale et qu'elle exerce très vraisemblablement cette influence par l'intermédiaire du système nerveux, sous le régime duquel se trouvent la distribution du sang et le chimisme des organes.

La genèse réelle de la croissance normale aussi bien que pathologique, entre lesquelles il n'existe au point de vue anatomique qu'une différence de degré, est encore entourée d'obscurités.

Nous avons vu plus haut que la syphilis est fréquemment cause du retard de développement. Mais on ne peut pas dire avec certitude de quelle façon elle rend pathologique la fonction normale. Nous avons déjà appelé l'attention sur la concomitance d'un rétrécissement du système artériel et du retard de développement, mais nous avons en même temps fait connaître notre opinion d'après laquelle tous deux doivent leur origine à la même cause, la syphilis.

Hertoghe cite plusieurs cas de myxoedème infantile, de symptômes d'hypothyroïdie, évoluant sur un terrain syphilitique. J'ai démontré, écrit-il, que la syphilis [18] (p. 16) héréditaire se manifeste par des phénomènes d'hypothyroïdie et que l'effet désastreux du virus syphilitique s'exerce en premier lieu sur la glande thyroïde, par contre-coup sur la croissance et l'eutrophie en général. Hertoghe rapporte divers exemples d'infantiles atteints d'hérédo-syphilis, ces exemples sont trop nombreux pour être fortuits. D'autres observateurs ont rencontré également des cas pareils. Le seul cas que nous ayons pu recueillir dans notre pratique est un cas d'hérédo-syphilis.

Le fait que la syphilis ne constitue pas la seule cause du retard de développement ne doit pas nous empêcher de considérer celui-ci comme une affection parasyphilitique. La tuberculose, le rachitisme, comme nous l'avons vu, paraissent également préparer le terrain; même tout ce qui peut troubler la nutrition normale peut devenir cause d'un retard dans le développement, mais il n'y a pas de doute que la syphilis constitue la cause la plus fréquente.

Il est impossible d'affirmer si l'agent primaire est une dégénérescence morbide, syphilitique ou parasyphilitique dans l'espèce, de la glande thyroïde, soit une lésion vasculaire avec dégénérescence consécutive de la glande, soit une dégénéres-

cence parenchymateuse primitive de celle-ci. Il est probable que des recherches ultérieures élucideront ce mécanisme. Nous ne nous engagerons pas ici dans des hypothèses douteuses. Nous ne tenterons pas non plus de donner une hypothèse explicative de cette forme d'infantilisme qui n'est pas en rapport avec la dégénérescence thyroïdienne, le retard de croissance amyxoedémateux, bien entendu naturellement si cette dernière forme existe. Comme le système nerveux montre un pouvoir d'attraction tout à fait spécial pour les syphilotoxines, comme l'infantilisme s'accompagne en général d'insuffisance psychique aussi bien que de troubles nerveux somatiques, et comme la croissance générale est gouvernée par le système nerveux, il est tout naturel que nous considérions le système nerveux comme le substratum anatomique qui, lésé par les syphilotoxines, forme l'origine des troubles du développement dans les formes amyxoedémateuses de l'infantilisme.

Gardié (25) cite dans sa dissertation un cas remarquable de troubles consécutifs à un développement insuffisant du système nerveux. „On trouve, écrit-il, souvent chez les enfants hérédo-syphilitiques un retard dans l'évolution du corps et de l'esprit, de la faiblesse musculaire, des atrophies musculaires, l'absence de groupes musculaires entiers, de la contracture musculaire, de l'incertitude et de l'incoordination des mouvements, de la déformation crânienne, etc." Gardié attribue tous ces symptômes à un retard ou arrêt de développement. Le cas de Gardié se caractérisait par un défaut évolutif de ces voies qui comme les faisceaux de Türck et les faisceaux pyramidaux relient les centres moteurs de l'écorce avec les cornes antéro-latérales de la moelle et par l'intermédiaire de ceux-ci avec les muscles. Nous reparlerons encore de ce cas à propos de la maladie de Little.

Quant au *traitement*, nous pouvons, après tout ce que nous avons dit dans les lignes qui précèdent, être très bref.

Au point de vue prophylactique il est indiqué de soumettre un couple marié ou fiancé à une cure antisyphilitique énergique et de continuer ce traitement chez la femme enceinte.

Le fait de savoir si pareille cure sera appliquée également avec fruit au nouveau-né dépendra de ce que l'enfant offre des symptômes de syphilis. Si ces derniers existent, la cure spécifique est indiquée; s'il n'existe, au contraire, pas de manifestations syphilitiques, si l'enfant paraît être bien portant ou s'il présente des signes de troubles nutritifs, il sera pour le moins douteux qu'une pareille cure puisse offrir des avantages. On ne peut pas attendre grand'chose d'elle contre les affections parasyphilitiques. Ces considérations thérapeutiques sont basées entièrement sur un raisonnement aprioristique. L'expérience n'a pas encore prononcé dans l'espèce. S'il semblait que le retard évolutif soit dû à un processus syphilitique qui pourrait avoir débuté chez le foetus pour se continuer chez l'enfant, que ce processus se passe dans la glande thyroïde, dans le système nerveux ou dans la constitution générale, la cure antisyphilitique trouvera certainement son indication.

Le spécifique contre le myxoedème passe aujourd'hui comme étant aussi le spécifique contre le retard de croissance.

Le trouble de croissance correspond à l'insuffisance thyroïdienne, disent les progressistes dans la théorie de l'infantilisme.

Le traitement thyroïdien exerce une action avantageuse dans toutes les formes d'infantilisme. L'expérience devra nous appendre jusqu'à quel point cette manière de voir est exagérée. Je ne puis regarder comme une preuve d'exagération le fait que dans notre cas le traitement thyroïdien n'a pas eu d'effet, malgré que l'ossification ne fût pas terminée. L'effet du traitement thyroïdien dans le myxoedème en général, dans les formes acquise, congénitale, postopératoire et expérimentale, n'est pas seulement remarquable au point de vue thérapeutique mais aussi au point de vue diagnostique et nosologique. On doit regarder ce remède comme spécifique, tout aussi spécifique que le Hg et le KI dans la syphilis, que la quinine dans la malaria. L'effet favorable est la preuve plausible de la vérité de l'hypothèse pathogénique du myxoedème. Elle a élevé cette hypothèse concernant la nature du myxoedème à la dignité de théorie. La limite de l'administration de la glande thyroïde se trouve dans l'ossification

complète des cartilages de conjugaison situées aux épiphyses des os longs.

Là où cette ossification a eu lieu, on ne doit plus rien attendre du traitement thyroïdien.

On recommande en général le traitement thyroïdien dans l'infantilisme, quelle qu'en soit la cause. Nous rappellerons ici que HERTOGHE, THIBIERGE et d'autres font dériver tout infantilisme d'un trouble fonctionnel de la glande thyroïde. MUNK ne veut pas entendre parler du traitement thyroïdien. Cet auteur, comme nous l'avons vu plus haut, rejette absolument toute la théorie du myxoedème, telle qu'elle est généralement admise aujourd'hui. Pour le reste on est en Allemagne assez unanimement convaincu de l'effet utile du traitement thyroïdien dans le myxoedème congénital, tout comme dans le crétinisme. Dans la séance du 30 XIbre de la „Berliner medicinische Gesellschaft" SKLAREK mit sur le tapis le traitement du myxoedème congénital, à la suite de la démonstration d'une fillette de 16 ans, qui psychiquement et physiquement était très arriérée. L'état s'était en tous points amélioré sous l'influence du traitement thyroïdien. La grande fontanelle, qui n'était pas fermée lors de l'entrée de la patiente à l'hôpital, se trouvait totalement ossifiée lors de son départ. Le poids du corps au bout de 16 mois monta de 15,3 Kg à 21 Kg; la taille s'accrut de 14 cm., soit de 80 cm. à 94 cm. La puberté absente n'a pas été modifiée par le remède. Le père de l'enfant était buveur, la mère niait l'infection syphilitique, ce qui naturellement ne veut pas dire que celle-ci n'existait pas. EWALD fit remarquer que ce cas prouvait l'influence colossale que la glande thyroïde exerce sur l'arrêt de développement.

SKLAREK ([26]) a publié le cas dans le Berliner Klin. Wochenschrift, et l'a illustré de photographies du petit patient avant et après le traitement. La différence d'aspect est saisissante, tant au point de vue intellectuel que somatique. D'ailleurs les photographies publiées par d'autres auteurs ne sont pas moins frappantes. En Allemagne ce sont surtout MENDEL, REHN, KOCHER, EISELSBERG, BIRCHER, HOFMEISTER, FR.

Schultze, Langhans, Schotten, Schmidt, Hoffman, Ewald, Kissel, Sanger, Magnus, Levy; en Angleterre Murray, Mackenzie, Lawson Tait, Horsley, Rushton Parker, Gull (27) (le créateur du myxoedème), Felix Semon, Halliburton, Harley, Howitz, Hutchinson, Boyce et Beadles; en France et en Belgique, outre ceux déjà cités, A. et E. Fournier, Reverdin, Christiani, Gley, Arthaud, Magon, Renaut, Marie, Bourneville et Bricon; en Italie Albertoni et Tizzoni, Vassale et Sacchi, Sanguirico et Canalis, en Hollande Pel qui se sont attelés à l'étude du myxoedème et qui ont signalé l'effet avantageux de l'extrait thyroïdien, souvent aussi dans le myxoedème infantile.

Un côté désavantageux du traitement thyroïdien, c'est que la croissance cesse aussitôt et que les symptômes d'infantilisme reparaissent dès qu'on supprime l'extrait thyroïdien. Du moins cela paraît se passer ainsi dans la plupart des cas. C'est ce que démontre nettement le cas de Sklarek. Il avait cessé l'administration de l'extrait thyroïdien durant 15 jours et il en résulta le retour des symptômes d'infantilisme. On appelle à bon droit la médication thyroïdienne une thérapeutique de substitution.

Les glandes thyroïdes implantées, comme le montrent les expériences faites chez les animaux, se résorbent et perdent donc bientôt leur pouvoir fonctionnel. L'effet thérapeutique dure aussi longtemps qu'il persiste du tissu thyroïdien transplanté.

On recourt généralement aujourd'hui au mode d'administration interne. Kocher, il est vrai, a transplanté sous la peau de l'homme une partie de la glande thyroïde, mais il vit ce transplant s'atrophier rapidement. Bircher a bien vu dans la cachexie opératoire celle-ci s'améliorer après une implantation sous-cutanée. Kocher a bien ensuite transplanté la glande dans l'abdomen, mais on ne put constater d'effet permanent. Les glandes transplantées se résorbèrent et perdirent leur fonction. L'effet thérapeutique dure jusqu'à ce que le dernier vestige de transplant ait disparu. Or ce serait trop compliqué que de répéter sans cesse l'opération.

MURRAY a injecté hypodermiquement dans le myxoedème le suc de glande thyroïde et il a pu constater d'heureux résultats.

MACKENZIE a été le premier à recourir à l'administration interne et il en vit des résultats brillants. Il donna des glandes thyroïdes fraîches de mouton, plus tard un extrait glycériné de ces glandes. Depuis lors on utilise généralement la voie buccale, qui est restée pour ainsi dire le seul mode d'administration.

L'on peut faire prendre la glande fraîche crue, l'extrait aqueux, l'extrait glycériné, la glande desséchée en poudre, en pilules on en „tabloïds", comme l'usage existe beaucoup en Angleterre.

BAUMANN ([27]) a extrait de la glande thyroïde le principe chimique actif et l'a appelé thyroïodine ou iodothyrine. Le procédé est le suivant: digestion de la glande fraîche par le suc gastrique artificiel, extraction du précipité fait par l'alcool chaud.

L'iodothyrine serait dépourvue des effets secondaires désagréables de la glande ou de l'extrait de celle-ci (DE VOOGT ([28]). C'est dommage que ce produit a un prix si élevé.

PEL (l. c.) recommande d'user de prudence au début de la cure. On commencera par de faibles doses, pour éviter l'intoxication, 50 mgr. de la poudre de glande desséchée deux fois par jour, à un jour d'intervalle, chez les enfants, et pour les adultes au prorata. Chez ces derniers on peut aussi recourir à la glande fraîche, à raison d'une glande de moyen volume par semaine. Les symptômes d'intoxication principaux et se manifestant d'abord sont: la céphalalgie, puis les paresthésies, les douleurs de membres, l'accélération cardiaque, les palpitations de coeur, la faiblesse cardiaque, le vertige, l'anorexie, du malaise, de l'exanthème cutané. On ne peut pas oublier que la composition chimique et l'action physiologique du remède sont encore très imparfaitement connues.

Appendice.

Nous croyons devoir faire une légère ajoute à ce chapitre et ne pas dire adieu au sujet des troubles du développement,

sans avoir consacré quelques mots au *féminisme* et au *gigantisme*.

On appelle *féminisme* cet état de l'homme dans lequel des attributs féminins ont pris la place des propriétés mâles, de sorte que l'homme revêt un extérieur de femme. On peut appeler *féministe* l'homme qui a résilié les attributs de l'homme sans avoir pris ceux de la femme. Nous croyons ne pas pouvoir mieux faire, pour donner au lecteur une bonne idée de cet état, qu'en décrivant trois cas, qui ont été présentés par HALLOPEAU (29) à la Société française de Dermatologie et de Syphiligraphie.

1°. Un garçon de 15 ans présente des caractères de femme. Les seins sont très développés et ressemblent à des seins de femme, le pénis et les testicules sont très petits. Le garçon est peu musclé, le tissu cellulaire sous-cutané bien chargé de graisse, de telle sorte que les jambes et les bras se montrent potelés. Cet individu possède une hérédité syphilitique. La peau porte des ulcérations, qui offrent les caractères de syphilides et qui disparaissent par l'usage interne de KI et des applications topiques d'une solution de sublimé.

Ce cas constitue une preuve en faveur de l'affirmation de A. et E. FOURNIER, faite dans la séance susdite, que le féminisme doit être rangé parmi les manifestations de la syphilis héréditaire.

LEREDDE, à propos de ce cas, fit valoir la remarque que, malgré qu'à la palpation la glande thyroïde se montrât normale, ce cas de féminisme et d'obésité pourrait bien dépendre d'une altération intime de cette glande, consécutive à la syphilis héréditaire. Pour décider ce point il recommanda d'instituer chez le patient une cure thyroïdienne.

2°. (30) Homme de 25 ans, taille 1m 75. Son extérieur féminin est frappant. Les traits et les formes sont arrondis, la peau est blanche, fine, lisse; la face est imberbe; la lèvre supérieure recouverte d'un duvet blond très léger; les poils du pubis sont bruns chatains, très clairsemés et courts, exactement limités par une ligne horizontale qui passe juste au dessus du pubis et, tout comme chez la femme, l'espace com-

pris entre le pubis et l'ombilic est tout à fait glabre. Sur le scrotum on voit quelques poils blonds, mais les régions périnéale et périanale sont entièrement glabres. Dans les aisselles on trouve des poils blonds très courts. Le tissu cellulaire souscutané est très fortement développé. Le cartilage thyroïde ne proémine pas; mais le son de la voix est celui d'un homme. Les mamelles sont bien développées, leur diamètre est de 8 à 9 cm. alors qu'elles proéminent de 3 cm. On sent la glande mammaire. Le mamelon, qui a une couleur rosâtre, est plus grand que le mamelon ordinaire d'homme. Les diamètres transversaux du bassin sont plus grands que ceux du thorax; la demi-circonférence du tronc, mesurée entre les deux acromions = 47 cm. Lèvres proéminentes. Le pénis est normal, le scrotum petit; les testicules petits se rapprochent du volume d'un petit oeuf de pigeon. La tendance à la copulation est peu marquée.

3°. Dans la séance du 9 fevrier 1899 de la même Société HALLOPEAU ([31]) démontre un géant, qui appartient à la race des féministes, âgé de 38 ans, taille 1 m. 85, imberbe, sur la lèvre supérieure quelques poils insignifiants, pas de pomme d'Adam; les seins sont fort développés: diamètre transversal 7 cm., vertical 10 cM., proéminent de 4 cm. Les dimensions transversales du bassin correspondent à celles du thorax; la demi-circonférence du tronc de l'un trochanter à l'autre est de 50 cm.; celle entre les deux acromions est de 39 ctm. Lèvres proéminentes. Testicules comme des amandes, pénis très petit. Inclination pour la femme normale. Le féminisme a toujours existé. Depuis 7 ans existe une phlébite de la cuisse à la suite d'une énorme dilatation d'une veine scrotale.

HALLOPEAU a présenté ces trois cas de féminisme l'année passée à la Société de Dermatologie et de Syphiligraphie.

Il serait évidemment prématuré de vouloir d'ores et déjà établir la pathogénie de cette promiscuité sexuelle. Nous ignorons pourquoi l'extérieur féminin est propre à la femme et l'extérieur masculin propre à l'homme. Nous ne savons même pas pour quel motif il naît des filles et pour quel autre des garçons. Nous voyons bien partout dans la nature de la cor-

rélation, des propriétés, qui sans cesse se représentent, ce qui nous fait dire qu'elles sont connexes, que les hommes ont des caractères masculins et les femmes des caractères féminins, en vertu d'une hérédité spécifique. Toutefois l'hérédité n'est pas à tel point dissociée que les garçons héritent les attributs masculins du père, les filles les attributs féminins de la mère. Non, d'après la loi de GALTON, les caractères héréditaires, tant des garcons que des filles, appartiennent pour $^1/_3$ au père, pour $^1/_3$ à la mère, tandis que l'autre $^1/_3$ est atavistique. Chaque enfant a les traits communs du père et de la mère. Or les propriétés héréditaires ne se fixent pas côte à côte... elles ne sont pas juxtaposées, mais fusionnées.

Toutefois on ne peut pas s'imaginer que les attributs des parents se retrouvent dans chaque enfant à part égale. Si cela est le cas pour quelques propriétés, ce n'est certes pas vrai par les attributs de sexe. Ceux-ci se trouvent séparés dans chaque descendant. L'enfant possède le sexe ou du père seul ou de la mère seule, mais non les deux sexes fusionnés. Le féminisme, c'est-à-dire cet état où l'homme réunit à la fois les attributs du sexe masculin et du sexe féminin, mais tous deux généralement d'une façon incomplète, constitue une exception à cette règle.

Le premier des cas mentionnés ci-dessus se développe sur un terrain hérédo-syphilitique. FOURNIER ([29]) ne doute pas de la relation causale entre la syphilis et le féminisme. Malgré qu'on n'en possède pas la preuve thérapeutique, il n'est scientifiquement pas téméraire de dire a priori qu'une cure spécifique ne transformera pas les caractères féminins d'un homme féministe en ceux d'une femme. Le féminisme est syphilitique par son origine, non par sa nature. Nous pouvons donc le ranger parmi les affections parasyphilitiques.

Cela ne veut pas dire que tous les cas de féminisme sont de nature parasyphilitique. Dans les deux autres cas mentionnés on ne fait pas allusion à la syphilis héréditaire, mais on ne nie pas non plus son existence. Nous devons nous représenter la pathogénie comme un trouble évolutif dans les périodes précoces du développement du foetus. Or un pareil

trouble peut être occasionné tout aussi bien par toute autre dyscrasie que la dyscrasie parasyphilitique.

Gigantisme. L'antipode du nanisme est le gigantisme. Tous deux sont des phénomènes qui répondent au binôme de NEWTON. Le géant est le dernier anneau de la chaîne ascendante, qui est fixée par la loi naturelle. Le géant menace de transgresser la loi de la fixité de la taille immanente, mais il n'y réussit qu'en partie, seulement pour autant que le binôme susdit le permette,... l'exige même. Le géant dépasse la taille moyenne, mais sa croissance est aussi rivée à des limites, qu'il ne peut dépasser. Chaque espèce répond dans sa croissance à la taille spécifique.

On sait, pour ce qui regarde les géants, que quelques-uns sont venus au monde comme enfants extraordinairement grands. On peut dire de ceux-ci que le germe du début s'est développé ultérieurement d'une façon proportionnelle. Mais on a tout aussi fréquemment constaté que des géants d'avenir ne dépassaient pas à leur naissance la taille d'un enfant nouveau-né ordinaire et que la croissance exagérée ne s'est manifestée que plus tard, plusieurs mois ou années après la naissance. C'est ainsi que CAPITAN ([32]) démontra à la Société de Biologie de Paris un enfant de 4 ans et 4 mois, qui mesurait 1 m. 08 et dont la circonférence au niveau du nombril avait la même dimension. L'intelligence était celle d'un enfant de son âge. Nous connaissons trop peu les détails des processus de croissance pour pouvoir affirmer en quoi consistent les écarts subis par la tendance du germe, mais on peut s'en faire telle opinion qu'on veut, „in Eigenschaften der embryonalen Anlage muss es nothwendig begründet sein, dass aus dem normal grossen Kinde eine Riese wird", dit COHNHEIM ([33]).

Nous savons que, chez les géants aussi bien que chez les hommes de taille moyenne, l'augmentation de la masse repose plus sur la multiplication des éléments tissulaires existants que sur leur hypertrophie. Un géant ne survient ordinairement pas d'une façon inattendue dans une famille, dans laquelle depuis plusieurs générations la taille était moyenne.

Si l'on suit l'arbre généalogique d'un géant dans l'ordre ascendant, on trouvera là sans aucun doute des individus de taille hypernormale. GALTON a remarqué que si un couple très élevé descend de parents moyens, la tendance régressive chez les enfants est beaucoup plus marqué que chez les enfants d'un couple de même taille, mais descendant de parents de grande taille.

FUCHS (34) cite un cas, emprunté à la clinique de LANG (Vienne), de gigantisme évolué sur un terrain hérédo-syphilitique. La personne en question mesurait 1.88 m. (la taille moyenne d'un adulte normal = 1.69 m.) et pesait 88 kilos. A l'âge de 26 ans cet homme était encore totalement imberbe. Il descendait de parents syphilitiques et présentait lui-même des stigmates syphilitiques, comme exostoses multiples, perte de la cloison médiane du nez, ozène, restes de kératite interstitielle, etc. Il avait de la néphrite, qui guérit par une médication spécifique.

SIRENA (38) a décrit en 1894 un géant originaire d'Egypte, descendant de parents de taille normale. Il était long de 2 m. 40, et pesait 213 kilogr. On constata également chez ce géant des stigmates hérédo-syphilitiques: synostose de la suture temporo-pariétale et de quelques vertèbres, ostéoporose de différents os du crâne, du tronc et des membres, ainsi que exostoses nombreuses, entre autres à la surface interne du crâne. Les dents montrèrent tous les caractères des dents de HUTCHINSON. Malgré que le patient affirme que ses parents n'ont jamais souffert de syphilis, les symptômes qu'il présente sont si caractéristiques qu'il n'y a pas moyen de douter de l'existence de l'hérédo-syphilis. Le patient est mort de néphrite.

Nous appuyant sur ce que les géants sont rares, que l'on rencontre divers cas de gigantisme chez des hérédo-syphilitiques et que les cas cités ci-dessus avaient sans aucun doute leur cause dans la syphilis héréditaire, nous n'hésitons pas à ranger aussi le gigantisme parmi les affections parasyphilitiques, tout comme le nanisme et l'infantilisme.

Il paraît, il est vrai, que les géants hérédo-parasyphilitiques sont relativement moins fréquents que les nains hérédo-parasyphilitiques, mais ce n'est pas là un motif pour ne pas regarder

leur affection comme étant de nature parasyphilitique. La fréquence ne tranche pas la nature d'une maladie.

Schütte ([36]) a appelé l'attention, dans un compte rendu détaillé, sur la relation qui existe entre les tumeurs du cerveau et le gigantisme.

L'*acromégalie* a des rapports étroits avec le gigantisme. Du moins plusieurs auteurs considèrent ces deux affections comme des variétés d'une seule et même espèce morbide.

Comme on le sait, les manifestations de cette affection spéciale consistent en une augmentation de volume ou plutôt en un épaississement des extrémités du corps (acromégalie dérive de ἀκρὸν extrémité et μέγας, μέγαλος = grand). Les mains, les pieds, le maxillaire inférieur, le nez, les lèvres etc.... sont tous plus développés que normalement. L'hypertrophie porte surtout sur les parties osseuses; pour les os longs ce sont les épiphyses qui sont les plus atteintes. La difformité du maxillaire inférieur est surtout caractéristique; celui-ci proémine fortement sur le maxillaire supérieur. La peau et les tissus mous participent également á l'hypertrophie. Marie et Marinesco trouvèrent dans leurs recherches histologiques toutes les couches de la peau hypertrophiées. C'était surtout le cas pour le tissu conjonctif des ganglions lymphatiques, des vaisseaux, des enveloppes des nerfs.

Il existait de la dégénérescence des nerfs cutanés et de la sclérose du ganglion cervical inférieur du sympathique. L'altération nerveuse survient probablement secondairement à la néoformation conjonctive La marche est chronique et finalement l'état général s'atteint à son tour. Les patients deviennent apathiques, somnolents; la céphalalgie est un symptôme très fréquent. Les troubles psychiques marqués sont rares. On peut observer de l'hémianopsie et du diabète, soit sucré, soit insipide.

Pour Brissaud ([37]), le gigantisme et l'acromégalie sont „deux termes identiques d'une même maladie." La seule différence réside dans l'âge, où débute le processus de surcroissance. Si ce processus débute à un âge précoce, quand les

os ne sont pas encore totalement ossifiés, quand donc la croissance est encore possible, il surviendra un géant. Si l'affection se manifeste à un âge avancé, quand les os ne peuvent plus se développer en longueur, ceux-ci se développeront en largeur et l'on aura l'acromégalie.

Dana, de New-York, a démontré, dans la „Neurological Society à New-Jersey, un géant de profession de race indienne pure, qui présentait en même temps des symptômes d'acromégalie. Quand cet homme avait 30 ans, il avait une taille de 2 m. et un poids de 300 livres. Le maxillaire et l'os frontal étaient extrêmement développés. La circonférence du thorax mesurait 127 cm. Le cerveau fut trouvé normal; il pesait 1760 gr. La glande pituitaire était énorme; la glande thyroïde pesait 128 grammes.

Dana cita un second cas où le gigantisme et l'acromégalie se trouvaient également réunis. Il s'agissait d'un jeune homme de 19 ans, qui mesurait 2 m. 26 et pesait 350 livres. Les muscles étaient peu développés. Dans ce cas existait une hémihypertrophie progressive de la face à la suite de l'épaississement des os. Dana regarde la plupart des géants comme des exemples d'un processus pathologique plutôt que comme des exemples d'une croissance physiologique exagérée. Sur 12 autopsies, faites chez des géants, on trouva 10 fois l'hypophyse augmentée de volume.

Putnam (Boston) considère l'acromégalie comme une anomalie du développement, c. à d. comme identique au gigantisme Dans les 9 cas d'acromégalie, dont il parvint à connaître les détails nécropsiques, l'hypophyse était normale. La destruction de la glande pituitaire chez les animaux ne provoque jamais de phénomènes d'acromégalie, mais seulement de la faiblesse, une soif forte et de la polyurie. Il croit que nous devons renoncer à tout espoir de résoudre le problème. Quand on saura ce qu'est le développement, l'on pourra aussi établir ce qu'est l'acromégalie, mais avant cela pas.

Cohnheim (33) cherche aussi la base de l'acromégalie, de même que celle du gigantisme, dans l'hérédité, le germe. Il regarde aussi les deux affections comme identiques.

Tous cependant n'adoptent pas cette identification du gigantisme et de l'acromégalie. MARIE, qui a donné la première description exacte de l'acromégalie, considère celle-ci comme une maladie dans le sens ordinaire du mot, tandis que le gigantisme serait le résultat de divers états pathologiques, en un mot de troubles nutritifs de diverse nature, dont le germe existait déjà dans la période foetale. DERCUM fit aussi observer, dans la dite session de New-York, que dans les cas de DANA l'acromégalie ne consistait pas en un allongement des os, comme cela se fait dans le gigantisme, mais en un épaississement. Le premier cas de DANA est, d'après DERCUM, un cas de gigantisme, auquel s'est ajoutée plus tard l'acromégalie.

Ce pathologiste américain refuse aussi de reconnaître toute relation causale entre la glande pituitaire et l'acromégalie.

Dans cette affection on ne trouve pas seulement des lésions de cette glande pituitaire, mais souvent même le gonflement d'autres glandes, qui sont dépourvues de canal excréteur. Il semble donc à DERCUM, qu'il y a de l'inopportunité à vouloir attribuer à une seule de ces glandes la cause de l'acromégalie.

COLLINS regarde également le gigantisme et l'acromégalie comme deux affections différentes. Dans le premier se fait un développement excessif aussi bien des épiphyses que des diaphyses, mais surtout des diaphyses, tandis que l'anomalie dans l'acromégalie est localisée aux épiphyses.

L'acromégalie affecte très probablement des rapports avec l'hypophyse.

S'il nous est permis d'exprimer notre opinion relativement à l'identité ou à la non-identité du gigantisme et de l'acromégalie, malgré que notre expérience dans ce domaine soit très réduite, nous appellerons l'attention sur trois points qui plaident en faveur de l'identité.

1°. La fréquence des symptômes acromégaliques chez les géants. Nous ajouterons encore aux cas cités de DANA (deux) à celui de DALLEMAGNE (un), à celui de BRISSAUD (un), à celui de MARIE (un), un sixième cas, auquel nous pourrions ajouter

facilement, en scrutant la littérature, un septième et un huitième:

Lomberg (39) démontra à la Société imp. et roy. de médecine de Vienne un homme, long de 2 m. 49, qui portait au côté gauche de la face une hypertrophie osseuse, entreprenant toute la fosse canine. L'os frontal du même côté était aussi épaissi, et les membres y étaient également plus longs.

2°. L'observation de Uthoff: un enfant de 14 ans, qui fut démontré à l'âge de 6 ans comme enfant-géant, présenta à l'âge de 14 ans des symptômes d'acromégalie.

3°. L'identité du gigantisme et de l'acromégalie au point de vue du substratum anatomique probable. Comme nous le verrons bientôt, l'on regarde l'hypophyse cérébrale comme le siège anatomique de l'acromégalie. Or il existe à l'heure actuelle divers exemples de gigantisme dans lesquels l'hypophyse fut trouvée également atteinte.

Oestreich (40) présenta à la „Gesellschaft der Charité-Aerzte, à Berlin, un enfant de 4 ans, qui ne souffrait pas d'acromégalie, mais qui offrait des symptômes caractéristiques de gigantisme. Toutes les parties de l'organisme avaient subi un développement uniforme; le pénis et les mamelles étaient surtout grands. L'autopsie révéla la présence d'une tumeur de la glande pituitaire.

Slawijk, qui commenta ce cas, n'ose pas dire avec assurance que cette dégénérescence hypophysaire a été la cause de l'anomalie de croissance, mais il estime le fait comme très probable. Il a pu cueillir encore 11 cas pareils dans la littérature.

Henriot a également publié un cas de ce genre.

Contrairement à Putnam, qui nie toute relation causale autre l'acromégalie et la glande pituitaire, presque tous les pathologistes admettent une relation entre les deux.

Marie compare ce rapport à celui qui existe entre la glande thyroïde et le myxoedème. A l'état normal se formeraient dans l'organisme des substances toxiques, qui sont neutralisées par la fonction de la glande pituitaire (tout comme par celle de la glande thyroïde). L'hypophyse est elle atteinte de l'une ou l'autre dégénérescence, ces substances ne peuvent plus être

neutralisées; elles exercent leur action nocive, qui consiste dans un processus irritatif des extrémités, faisant naître des métamorphoses acromégaliques.

Tamburini et Massolongo, qui admettent à leur tour un rapport étiologique entre l'hypophyse et l'acromégalie, distinguent deux périodes différentes: dans la première période il existerait de l'hyperfonctionnement de la glande, qui ferait naître les manifestations acromégaliques; dans la seconde période la glande subirait la dégénérescence sarcomateuse, kystique, qui entraînerait la cachexie et la mort.

Marie et Marinesco (11) n'admettent en aucun cas, à aucune période de l'acromégalie de l'hyperfonctionnement de la glande pituitaire. Ils ne virent jamais se produire l'hyperplasie pure du tissu glandulaire, mais bien des fois une dégénérescence entraînant la destruction des cellules glandulaires.

Dallemagne (12) prétend que la lésion de l'hypophyse est due à une cause irritative. La glande pituitaire, d'après le pathologiste bruxellois, représenterait le cul de sac supérieur du canal central de la moelle épinière, qu'on peut considérer comme un long conduit d'excrétion et dont l'épithélum exercerait la même fonction que l'épithélium des canalicules urinifères. Dallemagne croit que les centres de l'équilibre nutritif se trouvent disposés sur une rangée verticale le long de toute la moelle.

Les troubles de ces centres d'équilibre nutritif entraîneraient les symptômes de l'acromégalie et feraient apparaître dans le sang des produits nutritifs anormaux, capables de produire des lésions irritatives secondaires de l'épendyme du canal central; d'où obstructions de ce canal, que Dallemagne dans un cas a pu retrouver à l'autopsie, et des altérations de l'hypophyse. Donc l'affection primaire dans l'acromégalie consisterait dans une atteinte des centres hypothétiques de l'équilibre nutritif qui auraient leur siège dans la moelle, puis suivraient l'altération de la glande pituitaire, les manifestations acromégaliques, etc.., comme lésions secondaires.

Marinesco (11) a institué chez des acromégaliques des essais thérapeutiques avec la glande pituitaire. L'usage de celle-ci

améliora sensiblement la céphalalgie et les douleurs névralgiques; l'état général s'améliora, mais les manifestations acromégaliques ne furent pas influencées. MARINESCO croit que l'emploi de la glande pituitaire a agi sur la tumeur de l'hypophyse ou sur la circulation cérébrale.

LANCEREAUX communiqua en 1898 à Académie de Médecine un cas, observé par CYON (43), d'action favorable de l'hypophyse chez un garcon acromégalique de 12 ans. L'état s'était sensiblement amélioré au bout de six semaines. La céphalalgie avait en grande partie cédé, le jeu du coeur était devenu régulier et l'intelligence plus ouverte. De plus le poids du corps était descendu de 54 à 45 Kgr.; la circonférence aux hanches de 115 à 80 cm.

Dans les cas d'acromégalie on ne signale nulle part l'origine syphilitique. SCHLESINGER (44) démontra un acromégalique qui présentait également une paralysie de l'oculomoteur commun droit, avec décoloration grise des papilles des nerfs optiques et de l'hémianopsie, symptômes qui guérirent tous complètement sous l'influence d'une cure par frictions mercurielles ou du moins s'améliorèrent notablement. Contrairement à l'avis de SCHLESINGER, qui croyait que dans ce cas on ne pouvait nullement songer à la syphilis, nous ne doutons pas de l'existence de cette dernière et de son rapport causal avec les symptômes du côté de l'oeil et de ses muscles. Nous nous basons sur l'effet obtenu par les frictions mercurielles. Nous n'oserions dire jusqu'à quel point l'acromégalie affecte une relation causale avec la syphilis. Nous avons déjà exprimé l'avis que cette relation existe dans le gigantisme. La même relation ne nous semble pas douteuse pour l'acromégalie.

Nous ne pouvons, en nous fondant sur les données biologiques modernes, dire quelle idée nous devons nous faire de la pathogénie du gigantisme. En nous appuyant sur cette double thèse: 1°. que l'acromégalie et le gigantisme sont des manifestations du même processus, thèse qui, comme nous l'avons vu, a beaucoup de fondement; la première se manifeste chez les adultes, le second dans les cas où la croissance est

encore en évolution; 2°. que l'acromégalie résulte d'un processus dégénératif de la glande pituitaire, nous pourrions attribuer la cause du gigantisme à une insuffisance fonctionnelle de la dite glande. Les produits toxiques formés dans l'organisme seraient alors insuffisamment neutralisés, agiraient comme agents irritants hyperphysiologiques et provoqueraient ainsi la croissance exagérée (MARIE); ou bien, avec TAMBURINI et MASSOLONGO, nous pourrions admettre une hyperfonction de la glande pituitaire hypertrophiée au début de l'affection, ou bien encore, si l'affirmation hypothétique de DALLEMAGNE se confirmait, un trouble fonctionnel primitif des centres médullaires de l'équilibre nutritif.

Nous appelons l'affirmation de DALLEMAGNE „hypothétique". Nous ne visons pas par ce mot une condamnation absolue de sa théorie. En effet les recherches de ces derniers temps ont clairement démontré que la croissance n'est pas indépendante de la moelle épinière. Après destruction du ganglion cervical supérieur chez de jeunes animaux on voit s'arrêter la croissance de la face et de l'oreille. Les parties molles aussi bien que les parties dures s'arrêtent dans leur développement. Dans l'hémiatrophie faciale progressive, qui peut s'accompagner de l'atrophie de tout un membre supérieur, l'on trouve une lésion du sympathique. Ce nerf passe pour être le nerf trophique κατ' ἐξοχήν. Or le sympathique ne représente pas un centre primaire autonome. Il est en relation avec la moelle et se trouve sous sa dépendance. On doit considérer comme centres du sympathique les cornes antérieures et spécialement les cellules ganglionnaires médio-latérales de celles-ci. Et même on peut, en faisant abstraction du sympathique, considérer les cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle comme les centres qui gouvernent la nutrition et la croissance des tissus et des organes. Nous trouvons une preuve frappante de ce fait dans la poliomyélite antérieure aiguë des enfants, la paralysie spinale infantile. La cellule nerveuse exerce une influence trophique sur chaque cellule, que ce soit une cellule musculaire, une cellule glandulaire ou toute autre cellule tissulaire, se trouvant en con-

tact avec elle. Quand une cellule tissulaire est séparée de sa terminaison nerveuse, elle subit, d'après MARSHALL, une prolifération atypique. GASKELL par sa théorie anabolique-catabolique a légèrement dissipé le voile qui couvrait la croissance des tissus.

S'il est donc vrai que la moelle possède aussi la fonction de régler la nutrition et chez les individus non adultes la croissance, c. à. d. qu'elle règle la croissance normale, régulière, des tissus et des organes, on peut légitimement parler avec DALLEMAGNE des centres médullaires de *l'équilibre nutritif.*

Le trouble fonctionnel de ces centres entraînera également le trouble de l'équilibre nutritif des tissus et l'on pourra donc comprendre que dans l'un sens nous aurons affaire au nanisme, dans l'autre au gigantisme. Mais autre chose est de savoir si la 2de partie de l'hypothèse de DALLEMAGNE est vraie, notamment que la cause primaire de la croissance hyperphysiologique réside dans un état anormal de ces centres et que la dégénérescence hypophysaire serait secondaire. En nous appuyant sur le fait de la fonction opposée de la glande thyroïde et de l'hypophyse et sur la thèse pour ainsi dire démontrée que le trouble fonctionnel de la glande thyroïde altère le développement, nous croyons devoir attribuer tout autant de valeur au contre-pied de la thèse de DALLEMAGNE, notamment que le principe primitif de l'acromégalie, et éventuellement du gigantisme, se trouve dans une lésion de l'hypophyse, dont l'insuffisance fonctionnelle est cause que les centres de l'équilibre nutritif ont beau jeu, fonctionnent d'une façon excessive et provoquent la surcroissance.

Nous pouvons donc admettre que la pathogénie du gigantisme est la suivante: les virus, les syphilotoxines produisent la dégénérescence hypophysaire. Nous avons alors devant nous tout le processus parasyphilitique depuis son début jusqu'à sa fin.

Mais l'idée du fait — fantaisiste dans l'espèce — et la réalité font deux. L'avenir, et probablement un avenir éloigné, pourra nous apprendre que ces deux choses n'en font qu'une. Si DALLEMAGNE a raison quand il avance que la cause primaire de la croissance hyperphysiologique consiste en un

trouble des centres de l'équilibre nutritif, il faut admettre que ces centres médullaires sont directement atteints par les syphilotoxines. Nous connaissons l'affinité chimique que les syphilotoxines ont pour le système nerveux.

LITTÉRATURE

concernant le retard ou l'arrêt de développement de l'enfant.

(1) FOURNIER. Les affections parasyph. p. 292.
(2) „ l. c. p. 294
(3) „ l. c. p. 297—300.
(4) REICHEL. Sem. médic. 1897, p. 78.
(5) ENDLITZ et BARASCH. Sem. méd. 1896, p. 149.
(6) DELPEUCH. Société méd. des Hôpit. Sem. méd. Séance du 28 Avril 1899. 1899, p. 158.
(7) GÉRARD. L'oreillette gauche dans le rétrécissement mitral. Thèse de Paris 1894.
(8) SCHIFF. Bericht über eine Versuchsreihe betreffend die Wirkungen der Exstirpation der Schilddrüse. Arch. f. exper. Path. und Pharmacol., 1884. Bd. XVIII S. 25—34 (übersetzt aus der Revue méd. de la Suisse).
(9) MUNK. Virchow's Archiv, Bd. 150 S. 271 refer. Ned. Tijdschr. v. Geneesk. 1898 I blz. 130.
(10) PEL. Myxoedema, Geneesk. Bladen. 1895. Bd. II blz. 26.
(11) BRISSAUD. Leçons sur les maladies nerveuses. 1895, p. 606.
(12) HERTOGHE. De l'influence des produits thyroïdiens sur la croissance. Bulletin de l'Acad. r. de Méd. de Belg. 1895, p. 397.
(13) „ De l'influence des produits thyroïdiens sur les organes génitaux, thoraciques et pelviens de la femme. Bull. de l'Acad. r. de Méd. de Belg. 1896, p. 381.
(14) „ Diagnostic de la possibilité d'une reprise de croissance dans les arrêts et retards notables de la croissance. Bull. de l'Acad. r. de Méd. de Belg. 1896, p. 564.
(15) „ La glande thyroïde dans la vie de la femme. Conférence à la Société Médico-Chirurgicale d'Anvers, in Belg. Médicale VII n°. 30, 1896.
(16) „ Nouvelles recherches sur les arrêts de croissance et l'infantilisme, in Bull. de l'Acad. r. de Médec. de Belg. I; Série IV, tome XI n°. 9, 1897.
(17) „ Végétations adénoïdes et myxoedème, in Bull. de l'Acad. r. de méd. de Belg. 1898, 26 Mars.

(18) HERTOGHE. De l'hypothyroïdie bénigne chronique ou myxoedème fruste. Nouv. Icon. de la Salpêtr. 1900.
(19) MURRAY (M. G.). Diagnosis of early thyroïdal fibrosis. Brit. medical Journal 1898, p. 942.
(20) VON EISELSBERG. Centralbl. für pathol. Anat. u. allg. Pathol. 1893, S. 335.
(21) DE QUERVAIN. Virchow's Archiv, 1893, Bd. 133, S. 17.
(22) LANGHANS und KOPP. Virchow's Arch. 1892, Bd. 128.
(23) BOURNEVILLE en BRICON. Arch. de neurologie. 1866.
(24) LANZ. Zur Schilddrüsenfrage. Klin. Vorträge, Neue Folge nº. 98.
(25) GARDIÉ. Non-développement hérédo-syphilitique des cordons antérolatéraux de la moelle. Thèse de Paris, 1899.
(26) SKLAREK. Berl. kl. Woch. 1899, S. 342.
(27) GULL. Transaction of the clinical Society, London 1873 Oct.
(27*) BAUMANN. Zeitschr. f. physiol. Chemie Bd. XXI, Heft 4; refer. Ned. Tijdsch. v. Geneesk, 1896 I, bl. 334.
(28) DE VOOGT. Kritisch-experimenteele beschouwingen over de schildklier. Acad. proefschr. Leiden 1896.
(29) HALLOPEAU et FOURNIER. Féminisme et syphilis héréditaire et syphilis acquise chez le même sujet. Sem. méd. 1899, p. 389.
(30) HALLOPEAU. Féminisme chez un adulte. Sem. médic. 1899, p. 87.
(61) „ Féminisme chez un géant. Sem. médic. 1899, p. 58.
(32) CAPITAN. Société de Biologie. Séance du 27 Mars 1897. Sem. méd. 1897, p. 113.
(33) COHNHEIM. Vorlesungen über allgem. Pathologie 1877 Bd. I, S. 625.
(34) FUCHS. Wiener klin. Woch. 1895, 19 Sept.
(35) SIRENA. Sem. méd. 1895, p. 444.
(36) SCHÜTTE, Die patholog. Anat. der Akromegalie, Centralbl. f. allg. Patholog. 1898, Nº. 14 en 15.
(37) BRISSAUD. Gigantisme et acromégalie. Sem. méd. 1896, p. 196.
(38) DANA. American Association of Neurology 1893, 25 and 27 July.
(39) LOMBERG. Kais. Kön. mediz. Gesell. in Wien. Sitz. 24 April, 1896.
(40) OESTREICH. Berl. klin. Woch. 1899, S. 267.
(41) MARINESCO. Trois cas d'acromégalie traités par des tablettes de corps pituitaire, Sem. méd. 1895, p. 484.
(42) DALLEMAGNE. Archiv. de méd. expérim. et d'anatomie pathol. 1895 Avril.
(43) CYON. Acad. de médecine de Paris 1898, 22 Nov.
(44) SCHLESINGER. Wiener medic. Verein. 1895.

CHAPITRE IV.

VÉGÉTATIONS ADÉNOÏDES.

Ces proliférations glandulaires de la cavité naso-pharyngienne se montrèrent chez une fillette de 6 ans. Son père avait, 9 ans avant son mariage, contracté la syphilis; il n'avait guère présenté de symptômes secondaires et il n'avait pas suivi de cure spécifique digne de ce nom. L'épouse de cet homme n'a jamais manifesté de symptômes évidents de syphilis; mais de tout le temps de son mariage elle n'a pas été si bien portante qu'avant; elle souffrait de céphalalgie, qui avait tous les caractères de la céphalée neurasthénique; elle souffrait aussi sans cesse de fleurs blanches et avorta deux fois.

Déjà longtemps avant que je fus appelé pour soigner les phénomènes naso-pharyngés, la fillette n'était pas normale. Elle ne fut jamais, au dire des parents, une enfant tout à fait bien portante; elle n'apprit à marcher que fort tard; on a toujours eu de la peine à lui faire prendre de la nourriture; elle souffrait fréquemment de catarrhes, elle était anémique et avait un aspect scrofuleux. Depuis à peu près un an on avait remarqué que l'enfant respirait la bouche ouverte, devait fréquemment éternuer et était un peu sourde; qu'enfin le nez était fréquemment obstrué.

A l'inspection on constata de l'hypertrophie des amygdales, qui amenait le rétrécissement de l'entrée du pharynx; la paroi postérieure du pharynx paraissait injectée. A la palpation digitale on tomba sur une masse spongieuse qui rem-

plissait presque totalement les cornets. Cet examen entraîna une légère hémorrhagie. A l'inspection du nez on trouva la muqueuse nasale fortement gonflée, de telle sorte qu'il y avait lieu d'attribuer la difficulté respiratoire aussi bien à ce gonflement qu'à la masse de tumeurs sises dans le pharynx. L'ouie avait diminué des deux côtés. La petite patiente tenait presque constamment la bouche ouverte et dormait également la bouche ouverte. Comme symptômes de scrofulose elle offrait une grosse lèvre supérieure, un nez épaté et du gonflement des ganglions lymphatiques du cou. L'enfant était petite et frêle pour son âge.

Il n'existait pas de signes d'asthme ni d'aprosexie.

Considérant l'hérédité syphilitique de la fillette, je la soumis prudemment à une cure antisyphilitique, d'abord à des frictions mercurielles, puis à de l'iodure de potassium, mais sans le moindre succès. Les poudres de Plummer produisirent une certaine amélioration locale et relevèrent quelque peu l'état général.

Mais il fallut cependant recourir à la cure radicale par tonsillotomie et curettage des végétations. Ce traitement rétablit complètement la respiration nasale et améliora très sensiblement l'ouie.

On peut considérer ce cas comme un type parmi les centaines de cas de petits malades affectés de végétations adénoïdes du pharynx. Mais la cause dans la plupart des cas n'est certes pas la syphilis, et cependant je suis certain que cette dernière affection intervient étiologiquement dans plusieurs cas. Aussi beaucoup d'auteurs rangent ils la syphilis parmi les facteurs étiologiques des végétations.

Mais la littérature ne nous renseigne nullement sur le point de savoir jusqu'à quel degré une constitution congénitale altérée par la syphilis, tout en n'étant pas syphilitique à proprement parler, peut contribuer dans l'étiologie des végétations adénoïdes. Notre petite patiente ne souffrait pas et n'avait jamais souffert de vraie syphilis; mais elle n'en avait pas moins une hérédité syphilitique. Elle n'était pas un individu bien portant; un avortement avait précédé la naissance de la fillette et un autre

avortement avait suivi sa naissance. Ces deux foetus, petits êtres pour ainsi dire insuffisamment développés, étaient anormaux. L'enfant devait indubitablement son tempérament scrofuleux à la syphilis du père. Or la scrofulose, qui résulte également d'une hérédité syphilitique, est considérée habituellement comme la cause des végétations adénoïdes. La syphilis peut donc à bon droit être considérée comme cause éloignée de ces végétations.

Aussi n'hésitons nous pas à mettre ce cas sur le compte de la syphilis et, comme l'enfant n'a jamais présenté le moindre symptôme de syphilis, et comme les remèdes antisyphilitiques ne produisirent aucun effet, nous n'hésitons pas à le considérer comme un type d'affection hérédo-parasyphilitique. D'autre part nous savons, et ce n'est pas là une preuve contraire, que d'autres troubles nutritifs peuvent également occasionner ces affections.

Devons nous dans chaque cas regarder la syphilis, quand elle joue un rôle étiologique, comme cause indirecte, éloignée, des végétations pharyngiennes? L'anatomie pathologique des végétations adénoïdes est bien connue. VOLTOLINI (1) la décrivit déjà en 1865. W. MEYER (2) l'étudia minutieusement en 1873. Ce sont, comme on sait, des proliférations, des hyperplasies de la masse ganglionnaire, qui déjà en 1853 fut décrite par LACAUCHIE (3), puis en 1859 par KÖLLIKER (4) et plus tard plus exactement par LUSCHKA dans son travail magistral. Comme ces masses adénoïdes ont la même structure anatomique que les amygdales, LUSCHKA leur a donné le nom de tonsille pharyngienne, malgré qu'elles soient beaucoup moins nettement circonscrites que les vraies tonsilles, mais répandues d'une façon diffuse dans la muqueuse de la cavité pharyngienne, notamment depuis la voûte du pharynx jusqu'aux replis muqueux des trompes. Leur plus grande épaisseur est de 7 millim.. Or une hyperplasie de ces masses ganglionnaires constitue les végétations adénoïdes, qui sont très vasculaires et peuvent affecter toutes les formes. Dans tous les cas où l'on trouve ces végétations, la muqueuse nasale, qui est la continuation de la muqueuse où sont logées les masses adé-

noïdes hypertrophiées, est toujours atteinte. C'est surtout la muqueuse du cornet inférieur qui présente de l'hyperémie et de l'oedème. Les amygdales sont aussi en général hypertrophiées. Les trompes d'Eustache peuvent également transmettre l'inflammation de la muqueuse à l'oreille moyenne. Les laryngologistes affirment que „Ein nicht geringer Procentsatz der Erkrankungen des Mittelohrs von den adenoïden Wuckerungen des Nasenrachenraums ausgeht" (Justi (5)).

C'est l'enfance qui montre une prédisposition spéciale pour les végétations adénoïdes. La tonsille pharyngienne montre chez les enfants la même hyperémie que la tonsille palatine.

Nous savons que dans la période tertiaire de la syphilis les syphilotoxines montrent de la tendance à affecter la muqueuse du nez et de la gorge. La tonsille paraît être aussi fréquemment le siège des manifestations tertiaires. Et malgré que cela ne prouve pas que ces parties sont également atteintes par les troubles nutritifs d'origine parasyphilitique, l'analogie que nous rencontrons ailleurs entre la cachexie ternaire et quaternaire doit nous faire admettre la possibilité que ces parties soient également le siège de lésions parasyphilitiques. Nous savons que des troubles nutritifs locaux sont fréquemment le point de départ d'un processus parasyphilitique. Nous croyons donc que, indépendamment de la vraie scrofulose, les végétations adénoïdes peuvent se présenter comme des manifestations parasyphilitiques idiopathiques.

A notre avis donc, les végétations de la cavité du nez et de la gorge peuvent se montrer directement et indirectement comme conséquences de la parasyphilis héréditaire.

Comme nous le verrons au chapitre de la scrofulose, cette maladie constitutionnelle donne une prédisposition tout à fait spéciale pour des affections des muqueuses et, comme nous l'avons fait remarquer ci-dessus, la syphilis des parents amène la scrofulose des enfants.

L'histoire morbide de la fillette, que nous avons rapportée, considérée au point de vue de sa relation genétique avec celle de ses parents, donne la preuve manifeste de la thèse de Fournier: „que la syphilis n'est pas seulement coupable du

groupe d'accidents spécifiques mais qu'elle fait plus que cela, qu'elle fait autre chose que cela (l. c. p. 1)." La mère, qui n'avait jamais été atteinte de ce que l'on appelle des manifestations spécifiques, n'était cependant pas ce qu'elle fut avant son mariage; elle était devenue neurasthénique et souffrait beaucoup de céphalalgie, qui ne se laissa pas influencer par les spécifiques. Le père succomba à l'âge de 42 ans aux suites de l'artériosclérose des artères cérébrales et rénales, maladie contre laquelle on recourut aussi vainement aux remèdes spécifiques.

L'homme a rendu sa femme malade, mais non atteinte de vraie syphilis; il a procréé un enfant qui n'était pas non plus syphilitique, mais qui souffrit depuis sa naissance, et probablement déjà durant la vie foetale, de troubles nutritifs, que nous n'hésitons pas à déclarer de nature parasyphilitique. Nous croyons devoir attribuer à cette même parasyphilis l'affection de la gorge, tout en ne tranchant pas le point de savoir si dans l'espèce nous avons affaire ou non à de la scrofulose.

L'on recontre, en effet, fréquemment les végétations adénoïdes chez des enfants qu'on ne peut pas à vraîment parler appeler scrofuleux, chez lesquels du moins l'on n'observe aucun autre symptôme de scrofulose.

Hertoghe (6) établit une relation causale entre les végétations adénoïdes et le myxoedème. Dans beaucoup de cas les végétations seraient dépendantes de ce dernier. „Les végétations adénoïdes sont un symptôme constant du myxoedème des enfants et même des adultes", lisons nous dans une de ses brochures? Tous les patients atteints de myxoedème, les jeunes aussi bien que les vieux, présentent des symptômes d'une affection de la muqueuse de la cavité naso-pharyngienne.... et inversément Hertoghe ose aussi affirmer „que tous les adénoïdiens sont en réalité atteints de myxoedème ou tout au moins qu'ils ont des tares héréditaires d'hypothyroïdie. On voit souvent des symptômes de myxoedème chez des enfants atteints de végétations adénoïdes. Dans les cas où l'on ne découvre pas ces symptômes, on examinera les parents du

patient et HERTOGHE est convaincu que chez ces derniers on trouvera „la tare hypothyroïdienne".

HERTOGHE n'a encore jamais rencontré d'enfant myxoedémateux qui ne fut pas en même temps un adénoïdien confirmé. Le traitement thyroïdien ferait d'ailleurs disparaître les végétations adénoïdes. Quand on le supprime les végétations réapparaîtraient.

HUCHARD (7) prétend qu'en général l'infantilisme s'accompagne de végétations adénoïdes, tandis que HERTOGHE n'a jamais vu d'enfant myxoedémateux qui ne fut pas en même temps adénoïdien. Tous les nains, affirme le spécialiste anversois, respirent par la bouche, ont une voix nasonnée et ronflent durant leur sommeil. Or HERTOGHE veut ramener les deux affections, l'infantilisme et les végétations adénoïdes, à une seule et même étiologie, l'hypothyroïdie. Nous sommes enclin à notre tour à ramener à une même unité étiologique ces deux affections, qu'on rencontre si souvent chez un même individu ou chez des individus habitant sous le même toit.

Mais comme cause commune nous nous en rapporterions plus volontiers à l'hérédo-syphilis, qui est si fréquente et dans les végétations adénoïdes et dans l'infantilisme.

On peut varier d'opinion sur le „plus ou moins", mais nous ne doutons nullement que les végétations adénoïdes appartiennent aux affections parasyphilitiques.

Quelques auteurs ont cru devoir établir une distinction entre les formes simple, tuberculeuse et syphilitique, des végétations adénoïdes. Ce serait, d'après BROCA (8), une erreur. On doit continuer à appliquer le nom de végétations adénoïdes à une hypertrophie du tissu lymphadénoïde et ajouter qu'il existe dans la cavité naso-pharyngienne des processus prolifératifs, soit tuberculeux, soit syphilitiques, voire même épithéliomateux, dont le diagnostic différentiel est souvent impossible. Nous ajouterions volontiers que les formes différentes supposent des causes différentes.

LITTÉRATURE

végétations adénoïdes.

(1) VOLTOLINI. Wien. allg. medicin. Zeitung 1865. N°. 33.
(2) W. MEYER. Arch. f. Ohrenheilk. 1873. Bd. VII. S. 241.
(3) LACAUCHIE. Traité d'hydrotomie 1853. Tab. XII. fig. 10.
(4) KÖLLIKER. Gewebelehre. 4 Aufl. S. 425.
(5) JUSTI. Ueber adenoïde Neubildungen im Nasen-Rachen-Raume. Leipzig. 1878.
(6) HERTOGHE. Végétations adénoïdes et myxoedème. Anvers. 1898. p. 3.
(7) HUCHARD. Note empruntée aux leçons inédites. Thèse de Paris de Gérard. 1894. p. 65.
(8) BROCA. Sem. médic. 1895. p. 470.

CHAPITRE V.

RACHITISME.

Cette affection est à son tour rangée par FOURNIER parmi les maladies parasyphilitiques.

Des discussions très vives se sont élevées dans ces derniers temps en France sur la question de savoir quelle relation existe entre le rachitisme et la syphilis héréditaire. PARROT, s'appuyant sur un grand nombre d'observations cliniques et sur des recherches anatomo-pathologiques, considéra le rachitisme comme étant exclusivement une manifestation de syphilis héréditaire de la seconde année de l'enfance. Malgré que cette manière de voir fût défendue par son auteur avec un rare talent, elle rencontra pour ainsi dire une opposition générale.

Cette lutte n'a toutefois pas été sans porter des fruits, mais elle a montré, d'après FOURNIER, d'une façon incontestable qu'un grand nombre d'enfants rachitiques proviennent de parents syphilitiques.

„Oui, incontestablement oui, dit le syphiligraphe français (l. c. p. 301), fait au dessus de toute discussion possible, le *rachitisme se rencontre avec une réelle fréquence sur les sujets affectés de syphilis héréditaire.* Et même cette fréquence est telle qu'elle devient significative par elle seule et qu'elle atteste d'une façon évidente une relation de cause à effet entre la syphilis et le rachitisme."

FOURNIER tire cette conclusion de sa propre expérience et de celle des autres. „Quantité d'auteurs anciens, modernes

ou contemporains, ont signalé le rachitisme en relation avec la syphilis héréditaire." Parmi les anciens FOURNIER cite même un auteur du 18me siècle, notamment ASTRUC. Aussi FOURNIER n'a-t-il pas hésité à proclamer dans ses leçons la relation étroite qui, à son avis, existe entre la syphilis héréditaire et le rachitisme.

Le syphiligraphe français cite comme preuves les cas suivants: 1°. mère syphilitique avec deux enfants, dont l'un, âgé de 4 ans, offrait le type du rachitisme aigu, tandis que le plus jeune était recouvert de syphilides. 2°. Un jeune homme contracte la syphilis, qui guérit difficilement. Il se marie; sa femme, qui reste bien portante, met au monde deux enfants. L'aîné, que FOURNIER ne vit pas avant l'âge de six ans, offrait les déformations rachitiques classiques, tandis que le second succomba à l'âge de 2 ans à la suite d'une syphilis cérébrale. On rencontre, dit FOURNIER, de multiples exemples de l'espèce. On peut donc considérer comme établi que le rachitisme est une des conséquences ordinaires de la syphilis héréditaire.

Mais il s'agit de savoir si le rachitisme constitue une vraie manifestation syphilitique ou si la syphilis produit cette maladie infantile par voie indirecte.

Qu'est ce que le mal anglais?

C'est une maladie infantile qui se caractérise par une insuffisance de nutrition et de développement des tissus qui entrent dans la constitution du système osseux. Il en résulte un retard ou un arrêt de la calcification, de l'ossification. Les altérations anatomiques, qu'on observe sur les os rachitiques, sont: l'élargissement des épiphyses, l'épaississement et l'élargissement des couches sous-périostées, la richesse sanguine extraordinaire de ces parties, la flexibilité et la mollassité des os. Les altérations épiphysaires ont manifestement leur siège dans le cartilage dia-épiphysaire, qui sépare l'épiphyse et la diaphyse et qui provoque la croissance en longueur des os par le fait qu'il produit constamment des cellules cartilagineuses s'apposant du côté de la diaphyse et se transformant successivement en tissu osseux.

On distingue au cartilage dia-épiphysaire normal deux zones, la zone épiphysaire et la zone diaphysaire. La première, zône de prolifération de couleur blanche, a une hauteur de 1 à 2 mm.

La multiplication des cellules cartilagineuses s'opère surtout dans la partie qui avoisine l'épiphyse — partie hyperplastique —, tandis que dans la partie avoisinant la diaphyse les cellules cartilagineuses augmentent de volume — partie hypertrophique. La zone diaphysaire n'a qu'une hauteur de 0.5 mm., possède une couleur jaunâtre. Elle est la zone où se fait l'infiltration calcaire provisoire à l'endroit où s'opère la métaplasie osseuse. La limite entre les deux zones est nettement tranchée.

Dans le rachitisme les deux zones du cartilage dia-épiphysaire sont beaucoup plus grandes que normalement. La zone prolifèrative peut atteindre une épaisseur de plusieurs centimètres et dépasser latéralement la surface extérieure de l'os. La limite nette entre les deux zones du cartilage dia-épiphysaire se perd et l'une empiète sur l'autre sous forme d'ilôts. Toutes deux montrent une vascularisation d'une richesse anormale. Alors que dans un cartilage dia-épiphysaire normal la calcification au niveau de la zone diaphysaire s'opère régulièrement, dans le rachitisme on voit surgir des taches et des noyaux irrégulièrement durs, infiltrés de sels calcaires, qui isolément, contrairement à la règle générale, passent dans la zone prolifèrative. Il en résulte une structure non compacte, mais poreuse, spongieuse, de la zone diaphysaire.

Tandis que le cartilage dia-épiphysaire règle la croissance verticale de l'os, la croissance tranversale ou l'épaississement se fait par le périoste. A la surface du périoste, qui regarde l'os, se produisent des néoformations qui subissent lentement l'ossification. Parallèlement se fait du côté de la moelle osseuse une résorption de tissu osseux. Dans le rachitisme la croissance périostale subit une altération parallèle à celle de la croissance épiphysaire. La zone proliferative s'épaissit fortement, de telle sorte qu'elle peut atteindre une épaisseur de plusieurs millimètres.

La richesse vasculaire saute ici aux yeux. L'infiltration cal-

caire s'opère ici également d'une façon irrégulière, d'où la naissance d'un tissu spongieux. De plus la moelle osseuse continue son absorption. Celle-ci peut s'élever au dessus du taux normal, entraînant comme conséquence la flexibilité anormale de l'os. Les opinions sont encore très divergentes quant aux altérations microscopiques des os rachitiques. On admet comme prouvée la multiplication excessive des cellules cartilagineuses au niveau de la zone proliférative. Les cellules à ce niveau se tassent. Il en résulte une raréfaction excessive du tissu interstitiel. Celui-ci perd son caractère hyalin et prend une structure plus fibrillaire.

Puis les cellules cartilagineuses se transforment en corpuscules osseux; soit directement, soit, comme l'admet KLEBS, après avoir passé par le type de cellules médullaires.

Au point de vue chimique on peut considérer le rachitisme comme une pénurie du tissu osseux en sels calcaires, spécialement en phosphates. Cette pénurie peut résulter de diverses causes, soit par un régime pauvre en sels calcaires, soit par l'arrêt de la résorption des sels calcaires au niveau de l'intestin, soit enfin que dans le sang ou dans l'os existent des raisons qui empêchent le dépôt de sels calcaires au dépens du sang. On peut donc considérer comme cause de rachitisme tout ce qui empêche le dépôt de sels calcaires dans l'os en voie de formation.

On pourrait donc croire a priori qu'un régime pauvre en sels calcaires constitue un des facteurs principaux capables d'entraîner la formation d'os rachitiques; mais l'expérience nous apprend le contraire, du moins l'observation clinique.

Certaines expériences, instituées sur des animaux, sembleraient bien prouver en faveur de cette théorie; mais d'autres processus nous apprennent le contraire avec non moins de force.

On a aussi attribué le déficit des os en sels calcaires à la production d'acide lactique au niveau de l'estomac et des intestins par suite de fermentation lactique. En effet certains auteurs ont réussi, en injectant sous la peau des animaux de l'acide lactique, à rendre ces derniers rachitiques. Voici

comment on interprète ces faits: L'acide lactique, qui fixe la chaux, tiendrait celle-ci à l'état de dissolution dans le sang et dans les humeurs et en empêcherait ainsi le dépôt dans l'os en voie de formation. Les sels calcaires réapparaîtraient au niveau des intestins et seraient éliminés avec les fèces. Ces faits se trouvent en harmonie avec les résultats des observations qui prouvent que chez les enfants rachitiques les fèces renferment un excès de chaux. Mais cette plus forte teneur en chaux est interprétée par d'autres d'une façon plus simple, notamment par une insuffisance d'absorption par l'intestin des sels calcaires. Aussi beaucoup d'auteurs, entre autres Toussaint et Tripier, n'ont pas réussi à rendre des animaux rachitiques par injection sous-cutanée d'acide lactique. On voit donc qu'il règne encore de sérieuses divergences de vues quant au chimisme du rachitisme.

D'ailleurs ce chimisme n'explique pas les modifications biologiques, qu'on rencontre dans le processus rachitique. Celui-ci n'est pas si simple qu'il paraît à première vue, c. à d. qu'il ne consiste pas simplement et même pas primitivement en une insuffisance d'infiltration calcaire (il semble plutôt que celle-ci soit secondaire); mais l'emsemble du processus comprend tout autant la prolifération des cellules cartilagineuses et des vaisseaux.

Ce processus porte notamment les caractères d'une inflammation. Wegner est parvenu à produire une inflammation du cartilage dia-épiphysaire de nature purement rachitique en administrant aux animaux du phosphore en même temps qu'un régime pauvre en sels.

Pommay (1) a produit chez de jeunes animaux un rachitisme artificiel en leur administrant de la viande bouillie et exprimée.

Les os du tronc, des membres, du crâne, subirent tous les mêmes altérations que dans le rachitisme.

Cet auteur obtint le même résultat par du pain pressuré et du jaune d'oeuf. La conclusion, tirée par Pommay de ses expériences, porte que le rachitisme est une maladie qui survient chez de jeunes individus durant la période d'ossification

sous l'influence d'une alimentation qualitativement impropre.

Eichhorst (2) définit la nature du rachitisme : un trouble des échanges organiques, consécutif à des procédés alimentaires vicieux ou à des causes générales d'un autre ordre, dont le symptôme principal réside dans un processus phlogotique local de l'épiphyse avec pénurie calcaire des tissus et aussi des cartilages par suite de l'inflammation.

Dieulafoy (3) insiste sur ce fait que la calcification insuffisante ne représente qu'un côté du problème pathologique en question et qu'elle n'explique pas la croissance luxurieuse des tissus qui constituent la charpente de l'os. La pathogénie du rachitisme n'est pas encore donnée.

Le rachitisme se manifeste chez les enfants vers la période de la dentition, quelquefois plus tard, même durant la seconde année de la vie. Il est beaucoup plus fréquemment observé chez les pauvres que chez les riches. Tous les facteurs héréditaires, la syphilis, la tuberculose, toutes les causes de débilitation et le rachitisme lui-même amènent la prédisposition. Le facteur occasionnel gît fréquemment dans une alimentation vicieuse et dans les écarts de régime. Les enfants qui ne sont pas nourris au sein par la mère ou par une nourrice, mais reçoivent une alimentation artificielle, surtout les enfants élevés aux panades et au régime végétarien, fournissent un fort contingent de rachitiques.

Souvent le début de l'affection est précédé d'un catarrhe chronique de l'estomac ou de l'intestin.

Mais les opinions diffèrent sur l'importance des causes qu'on rencontre généralement signalées dans les différents traités de pathologie spéciale. En 1893, par exemple, l'hérédité du rachitisme fit l'objet d'une discussion à la Société médicale des Hôpitaux. Comby (4) démontra dans cette séance un enfant de 3 ans qui souffrait d'un rachitisme très prononcé (faible taille, grande tête, thorax en chapelet, genu valgum). Cette affection atteignit toute la famille. Tous les enfants de ce ménage furent atteints de rachitisme et... la *mère* elle-même en était atteinte. Celle-ci raconta qu'elle n'avait pu marcher avant 7 ans. Cette famille constitue donc une preuve mani-

feste en faveur de l'hérédité du mal anglais. Toutefois quand Comby analyse l'histoire alimentaire de cette famille, on apprend que tous ces enfants furent alimentés artificiellement, p. ex. à un âge précoce au moyen de soupe, de bouillon. La mère à son tour a été sevrée de l'aliment naturel des enfants et à été élevée au biberon.

Cette histoire morbide familiale ne plaide donc qu'*apparemment* en faveur de l'hérédité directe du rachitisme. Comby n'admet nullement celle-ci; la seule cause gît dans l'alimentation impropre. Rendu défendit dans cette réunion contre Comby l'hérédité directe du mal anglais des parents aux enfants. Il connaît une famille, indemne de syphilis, dont les six enfants ont tous présenté un léger rachitisme, et cependant tous ces enfants avaient eu d'excellentes nourrices. Rendu ne put déclarer ce rachitisme que par la transmission héréditaire des parents aux enfants.

Rendu ne dit pas si les parents ou l'un des parents de ces enfants ont été rachitiques. Il est un fait bien établi, c'est que l'hérédité et l'alimentation jouent un grand rôle dans l'éclosion du rachitisme. Une expérience étendue, exempte de préjugés, nous apprend qu'une alimentation mal réglée est capable à elle seule, *sans l'intervention d'aucun facteur héréditaire*, d'entraîner le rachitisme. Tout interniste, qui est assez âgé pour connaître une double génération, peut citer une série d'exemples de l'espèce cueillis dans sa pratique. Le fait qu'on rencontre souvent divers cas sous un même toit est dû en général au défaut d'allaitement maternel et à l'alimentation artificielle irrationnelle.

Nous disons en général, car — toutes autres causes omises — l'hérédité peut également agir comme cause. Et par hérédité nous n'entendons pas ici la transmission directe du rachitisme, mais l'hérédité dissemblable. Un enfant né du parents syphilitiques, tuberculeux, ou maladifs ou faibles en général, est beaucoup plus prédisposé au rachitisme qu'un enfant né de parents sains.

On ne naît pas avec le „germe", peut on dire, du rachitisme. Mais ce qu'on apporte en naissant n'est rien qu'une

prédisposition des tissus à subir des troubles de nutrition générale, troubles qui dans la période de l'évolution du système osseux doit conduire à une altération dans l'ostéogenèse, c. à d. au rachitisme. On peut aussi interpréter de la même manière les cas de rachitisme *foetal*, dont l'existence, il est vrai, est niée par certains auteurs, mais qui néanmoins paraissent avoir été constatés d'une façon indubitable. MARGARUCCI (5), entre autres, a examiné les os de trois foetus humains, qui portaient les signes incontestables du rachitisme; ces cas ont été étudiés au point de vue histologique.

GUÉNIOT (6) cite également le cas d'une naine primipare (1 m. 15), délivrée par la section césarienne, qui elle même durant sa jeunesse avait souffert de rachitisme et qui mit au monde un enfant rachitique. Une infantile est elle-même le produit d'un trouble nutritif; on ne peut donc pas s'attendre à ce qu'elle mette au monde des enfants normaux.

L'ostéogenèse rachitique foetale est la conséquence d'un trouble partiel ou général de la nutrition, et ce dernier résulte à son tour de l'une ou de l'autre dyscrasie des parents.

De même les cas de rachitisme *congénital*, c. à d. les cas où les modifications rachitiques se montrent aussitôt après la naissance, ne prouvent bien pas l'hérédité, mais constituent néanmoins une forte présomption en faveur de celle-ci. Mais nous ne voyons dans ce facteur héréditaire rien d'autre qu'une prédisposition aux troubles nutritifs. Le rachitisme foetal résulte à son tour d'un trouble de l'ostéogenèse dans la période foetale, tout comme le rachitisme infantile est un trouble de cette même fonction survenant durant la première ou seconde année de la vie.

Quand on examine les enfants atteints de rachitisme foetal, on ne manquera pas de rencontrer chez eux maints autres troubles nutritifs, (malgré que le fait ne soit ni certain ni nécessaire); car nous avons vu que les troubles nutritifs partiels ne sont pas rares dans la période foetale. C'est ainsi que GÜNTHER (7) a présenté à la „Medicinische Gesellschaft" de Vienne deux soeurs, âgées respectivement de 15 et 13 ans, toutes deux aveugles-nées par suite de cataracte, et qui toutes

deux avaient souffert durant les premières années de la vie de convulsions accompagnées de perte de conscience. De plus ces deux soeurs sont microcéphales, présentent une voûte palatine très ogivale, une implantation anormale des dents incisives et des symptômes de rachitisme. L'intelligence de ces deux soeurs est insuffisamment développée; la parole est lente et accompagnée de bégayement; elles offrent un léger degré d'imbécillité. EISELSBERG, qui examina ces enfants, ne put découvrir qu'un rudiment de glande thyroïde.

Si l'on considère tous ces faits: alimentation infantile irrationnelle, affection chronique intestinale précédant le rachitisme, dyscrasies générales comme la syphilis, la tuberculose, ou plutôt naissance avec une prédisposition héréditaire au rachitisme, expériences et notamment expériences alimentaires sur les animaux (v. pl. l.), on ne pourra regarder comme présomptueuse l'hypothèse que le rachitisme constitue un trouble nutritif local du tissu osseux dans la période de son développement, trouble consécutif à une altération nutritive générale ou dyscrasie, que celle-ci soit la conséquence de la syphilis héréditaire, de la tuberculose ou d'une alimention vicieuse postérieurement à la naissance. Le processus soi-disant inflammatoire, qui se passe aux épiphyses, n'est pas une inflammation dans toute la rigueur du terme mais bien une altération nutritive de l'os en voie de développement. On ne peut tracer une limite trop étroite entre l'inflammation et l'altération nutritive. L'inflammation en effet est en partie un trouble nutritif.

Les expériences instituées par POMMAY sur les oiseaux constituent une preuve vivante du fait que le rachitisme, c. à d. le trouble nutritif local de l'os, est le résultat d'un trouble nutritif général.

Voici notre réponse à la question, que nous avons posée au début de ce chapitre, notamment celle de savoir comment la syphilis peut occasionner le rachitisme.

La syphilis ne joue de rôle dans l'étiologie du rachitisme qu'à titre de dyscrasie, produisant un trouble général de la nutrition.

Il ne s'agit pas ici d'une action spécifique de la syphilis, comme le voulait PARROT. D'ailleurs cette hypothèse de PARROT est antérieure à la période parasyphilitique de l'histoire de la syphilis. PARROT ignorait encore les affections parasyphilitiques.

La raison principale pourquoi la théorie de PARROT, dont sans aucun doute la portée était large, fut jadis attaquée avec tant d'unanimité, c'est que les spécifiques n'arrêtent pas la marche du processus rachitique. Celui-ci progressait d'une façon inexorable, malgré la cure mercurielle ou iodée, au temps où l'on avait encore l'habitude de recourir aux spécifiques pour établir si un processus trouvait, oui ou non, son origine dans la syphilis, tout ignorant qu'on était de l'existence des maladies parasyphilitiques. Le rachitisme est une affection parasyphilitique, c. à d. que certains cas de rachitisme trouvent indiscutablement leur source dans la syphilis; mais le rachitisme n'est pas de nature syphilitique. Quant à nous, nous estimons que l'expression employée par HERTOGHE ([8]) „que la scrofulose et le *rachitisme* ne sont que des syphilis lavées, diluées, vues de loin à travers les milieux atténuants de l'hérédité, ont encore une teinte trop syphilitique. On ne peut pas séparer au point de vue étiologique les affections syphilitiques et parasyphilitiques, mais il faut les séparer nettement au point de vue pathologique, pathogénique. La parasyphilis n'est pas une „syphilis diluée."

On ne peut, dans l'état actuel de la science médicale, dire de quelle façon la dyscrasie parasyphilitique produit le processus osseux, si elle agit comme toute autre dyscrasie, comme p. e. la dyscrasie nutritive tout à fait acquise, née en dehors de toute prédisposition héréditaire sous l'influence d'une alimentation vicieuse, ou bien si le rachitisme de cause hérédosyphilitique doit être considéré comme produit par des substances dyscrasiques spéciales qui affectent une affinité spéciale pour le système osseux, tout comme les syphilotoxines de la période tertiaire de la syphilis. Le trouble nutritif, quelque soit sa nature, fait valoir son influence sur les deux zones du cartilage dia-épiphysaire. Celles-ci se gonflent et s'hyper-

trophient; la calcification se fait incomplète et le processus rachitique s'installe.

Il se produit une prolifération vasculaire; on observe à l'une des surfaces de la zone épiphysaire la multiplication des cellules cartilagineuses et l'hypertrophie de ces cellules à l'autre.

Il s'établit des ostéogenèses lentement progressives au périoste; la résorption du tissu osseux du côté de la cavité médullaire continue, l'infiltration calcaire se fait irrégulière et il en résulte la formation de tissu osseux spongieux, flexible.

On ignore si le processus rachitique évolue autrement chez les enfants hérédo-syphilitiques que chez les enfants indemnes de cette hérédité. On peut admettre a priori avec une très grande probabilité que le processus pathologique n'affectera pas de différences histologiques, qu'il soit occasionné par un trouble nutritif général ou que les parasyphilotoxines exercent encore sur l'os un effet dyscrasique spécial.

En effet nous trouvons une analogie de l'action dyscrasique parasyphilitique dans d'autres affections parasyphilitiques, qui n'offrent pas de différence histologique, qu'elles soient produites par une dyscrasie parasyphilitique ou autre ou même par une intoxication. Nous rappellerons ici le tabes, l'artériosclérose, l'amyotrophie, les anomalies dentaires, les affections cérébrales.

Fournier admet aussi que la syphilis produit le rachitisme de la même façon que la faiblesse congénitale, „l'appauvrissement de la constitution, le lymphatisme, les dystrophies de tout ordre, les malformations dentaires, les arrêts de développement, l'infantilisme, etc., toutes conséquences banales d'une cause spécifique, mais d'une cause spécifique exerçant sur l'économie une influence intense de dépression, de dénutrition, de déchéance organique, de dégénérescence."

Taylor est d'un avis tout à fait identique. Il prétend que la syphilis détermine le rachitisme par le fait qu'elle altère la nutrition par son influence débilitante. Cazin exprime encore la même opinion: „si la syphilis peut aboutir au rachitisme, c'est qu'elle y prédispose comme à la scrofulose, en tant que cause de détérioration de l'individu et de l'espèce." Comby prétend à son tour que l'hérédo-syphilis produit le

rachitisme par le fait que la nutrition générale des enfants hérédo-syphilitiques „est profondément troublée par la maladie ou par l'allaitement artificiel, qui est la conséquence fréquente de la maladie." COMBY va même plus loin, quand il dit: „ces mêmes enfants, lorsqu'ils sont à la fois traités par le mercure et allaités par une bonne nourrice, peuvent être préservés du rachitisme." Cela s'applique naturellement à des enfants atteints de vraie syphilis et non à ceux dont on doit considérer le rachitisme comme un processus parasyphilitique. Nous savons par analogie que, au point de vue casuistique, la syphilis et la parasyphilis ne s'excluent pas.

Le rachitisme de cause syphilitique est donc un trouble nutritif du système osseux résultant d'un trouble nutritif général occasionné par la syphilis, trouble nutritif qui peut également être occasionné par d'autres facteurs qui minent la constitution. Nous ne savons pas dire pour le quart d'heure si, dans l'espèce, les syphilotoxines ont encore contribué directement à faire naître la maladie. La syphiligraphie, dans l'état où elle est, ne prend pas de position par rapport à cette question de pathogénie dyscrasique. On ne peut pas résoudre le point de savoir si les parasyphilotoxines représentent un agent toxique spécial, une toxine particulière, qui circule dans le sang et les tissus et produit des affections parasyphilitiques, ou si elles ne sont rien autre que les mêmes produits pathologiques qui sont créés également par d'autres maladies et qui font naître la dyscrasie, la crase sanguine morbide.

Nous renvoyons ici le lecteur à la partie générale où cette question est étudiée avec plus de détails.

On n'a pas encore pu résoudre cette question par la statistique. PARROT a sans aucun doute commis une exagération en voulant faire de la syphilis la cause unique du rachitisme. Mais ceux qui ne veulent attribuer à la syphilis aucun rapport étiologique avec le rachitisme se trompent à leur tour. Malgré que FOURNIER ne cite pas de chiffres, il nous paraît que le syphiligraphe français exagère la fréquence du facteur syphilitique dans l'étiologie du mal anglais. En Hollande la syphilis joue un rôle bien plus minime dans l'étiologie du

rachitisme que celui qu'elle semble jouer en France, quand on se base sur l'impression qui se dégage de la lecture du livre de Fournier. Cette différence internationale s'explique probablement en partie par l'extension plus forte de la syphilis en France qu'en Hollande, et probablement aussi, pour une autre partie, par un certain degré de subjectivisme, dont souffre tout spécialiste, comme encore par le fait que ce sont pour ainsi dire exclusivement les cas d'origine syphilitique qui vont consulter le syphiligraphe. Il n'en est pas moins vrai qu'aussi en Hollande on rencontre des cas de rachitisme, dont l'origine réside dans la syphilis de l'un des parents.

Nous connaissons une famille dont le père a contracté la syphilis quelques années avant son mariage, dont la mère bien portante à donné le sein à ses quatre enfants, qui durant la lactation ont souffert plus ou moins de rachitisme. Ni le père ni la mère n'ont été rachitiques dans leur enfance. Le rachitisme ne se rencontre pas non plus dans les lignes collatérales. On ne peut trouver aucune autre cause; le ménage vit dans les meilleures conditions hygiéniques.

Pour ce qui regarde le traitement du mal anglais nous renvoyons le lecteur aux traités de thérapeutique spéciale.

LITTÉRATURE

Rachitisme.

(1) Pommay. Pathogénie du rachitisme. Sem. médic. 1891, p. 25.
(2) Eichhorst. Handb. d. spec. Path. und Therap. 1887. Bd. IV, S. 171.
(3) Dieulafoy. Pathologie interne. Société de Biologie. 1891. Janv. 17. T. IV. 1900, p. 534.
(4) Comby. Semaine médicale. 1893, p. 312.
(5) Margarucci. Semaine médic. 1895, p. 486.
(6) Guéniot Opération césarienne et rachitisme congénital. Sem. méd. 1893, p. 49.
(7) Günther. Semaine médicale. 1892, p. 460.
(8) Hertoghe. Végétations adénoïdes et myxoedème. Anvers. 1898, p. 2.

Chapitre VI.

SCROFULOSE.

L'étude de la scrofulose est entrée dans une ère nouvelle depuis la découverte de Koch. Le grand bactériologue allemand a démontré que la scrofulose est une variété particulière de tuberculose, c. à d. une inflammation chronique des ganglions lymphatiques, produite par des bacilles tuberculeux, qui rendent l'organisme spécialement susceptible aux inflammations, processus qui à leur tour dégénèrent facilement en tuberculose. Voilà la définition résumée, donnée de la scrofulose par Eichhorst (1).

Avant la découverte du bacille tuberculeux on n'avait de la scrofulose que des connaissances très vagues. La symptomatologie était circonscrite dans des limites très étroites; on connaissait les symptômes, mais on les rapportait tous à une cachexie indéterminée, générale, constitutionnelle, puisant sa source dans une affection scrofuleuse identique des parents ou dans une cachexie tuberculeuse, carcinomateuse ou syphilitique tertiaire, ou qui s'acquiert sous l'influence d'une mauvaise alimentation et de conditions hygiéniques défectueuses.

Dieulafoy (2) dit de la scrofulose, dans la dernière édition de son traité de médecine: „Le démembrement de la scrofule s'est fait au profit de la tuberculose et un peu au profit de la syphilis; la scrofule a donc perdu toute autonomie; dans bien des cas la *scrofulo-tuberculose* a remplacé l'ancienne scrofule". „Cependant, continue le pathologiste français, de cette ancienne scrofule il y a quelque chose à conserver. Ainsi les

éruptions impétigineuses de la face et de la tête, les croûtes de lait et les gourmes, les érythèmes et les suintements du nez et des oreilles, tout cela forme un tableau clinique qui répond à l'idée qu'on se fait, sinon de la scrofule, du moins du lymphatisme."

Dieulafoy établit à proprement parler une distinction entre la „scrofule" et le „lymphatisme" et met en tête de l'article scrofulose les deux dénominations. Il comprend par lymphatisme la résolution difficile de certains tissus, dont la circulation est troublée ou qui sont le siège d'une inflammation. Le cours de la lymphe paraît obstrué. Les catarrhes de la muqueuse nasale, des conjonctives, du pharynx, sont très rebelles. Les ailes du nez et la lèvre supérieure restent épais et gonflés; les ganglions lymphatiques, situés au voisinage de ces parties, sont engorgés; les amygdales sont hypertrophiées. Tel est le tableau typique de ce que les Français entendent par lymphatisme et qui correspond parfaitement bien au premier stade de la scrofulose.

Dans ce stade on peut déjà avoir affaire à des tubercules, à des produits inflammatoires occasionnés par les bacilles tuberculeux, mais on ne les trouve pas toujours. Il existe même encore des pathologistes qui se refusent à confondre le lymphatisme avec la tuberculose. Mais dans le cas où l'affection progresse, où la lymphadénite se généralise, où les ganglions lymphatiques constituent ces tumeurs caractéristiques qui enserrent le cou comme une écharpe, où l'on trouve les ganglions inguinaux, occipitaux et cubitaux, hypertrophiés, et où les ganglions internes eux-mêmes sont atteints, les ganglions bronchiques, mésentériques (tabes mésaraïque), on peut s'attendre à rencontrer toujours la dégénérescence tuberculeuse des organes cités. Un fait qui caractérise la tuberculose, c'est que dans les ganglions affectés l'on rencontre peu de bacilles tuberculeux. Là où on les trouve, ils siègent habituellement dans des cellules géantes, tandis que dans les foyers caséeux ils sont absents. Il est probable que c'est tout juste le faible nombre de bacilles qui fait que la maladie revêt avant tout un caractère local et chronique.

Nous ne pouvons pas nous étendre sur la symptomatologie de la scrofulose. Nous la supposons d'ailleurs connue du lecteur.

Comment la scrofulose naît-elle? Pourquoi l'un enfant devient-il scrofuleux et l'autre pas? Pourquoi pour ainsi dire tous les enfants d'un ménage sont ils scrofuleux, alors que ceux d'un autre ménage sont indemnes?

On peut chez maint enfant, déjà avant qu'il se soit déclaré quelque symptôme local de la maladie, déjà constater qu'il est scrofuleux, qu'il est prédisposé à montrer des manifestations scrofuleuses. Il a un facies scrofuleux. Nous n'appliquons pas cette règle à tous les enfants mais à un grand nombre. C'est surtout le cas pour la forme torpide de la scrofulose.

Il s'agit maintenant de savoir si de pareils enfants souffrent déjà de tuberculose, si quelques-uns de leurs ganglions lymphatiques sont déjà infestés par les bacilles tuberculeux ou bien si leur extérieur ne fait preuve que d'une prédisposition. Nous passons sur cette question et nous préférons nous attarder à cette autre: en quoi consiste la prédisposition pour la scrofulose?

Comme nous venons de le voir, les anciens regardaient l'essence de la scrofulose comme une cachexie, qu'on apporte en naissant, comme un legs hérité des parents, qui sont eux-mêmes scrofuleux, tuberculeux ou ont jadis contracté la syphilis, et dont la santé laissait beaucoup à désirer au moment de la conception ou durant la grossesse de la mère, ou bien qu'on a acquise durant les premières années de la vie par suite de mauvaise alimentation, d'air insalubre, d'habitation malsaine, peu éclairée et par d'autres circonstances antihygiéniques.

Le point de vue scientifique actuel exige d'ajouter encore, pour faire éclore la maladie, une infection par le bacille tuberculeux, abstraction faite du principe que la prédisposition constitutionnelle, c. à d. la dyscrasie cachectique, suffit déjà par elle même pour faire apparaître des symptômes prodromaux ou initiaux de la scrofulose.

Le trouble nutritif rend le terrain propice à l'évolution non seulement du bacille tuberculeux, mais aussi d'autres

bactéries. „Ce qui est également indéniable, dit DIEULAFOY (2) (p. 529), c'est que ces sujets lymphatiques sont moins bien armés pour la défense; le terrain est chez eux de qualité inférieure; la peau et les muqueuses se laissent assez facilement envahir par les habitants habituels des surfaces muqueuses et cutanées, microbes pyogènes et saprophytes; de là fréquence d'impétigo, de furoncles, de suppurations cutanées avec ou sans adénites consécutives. Cette scrofule atténuée, ce tempérament lymphatique mérite de garder sa place dans nos descriptions de pathologie, mais tout le reste de l'ancienne scrofule doit être reporté ailleurs, ainsi les lupus, les scrofulides des membranes mnqueuses, les écrouelles, tout cela est à restituer à la tuberculose et à la syphilis."

Nous avons déjà traité ce sujet dans tous ses détails au chapitre de la tuberculose, considérée comme affection parasyphilitique, consécutive à la syphilis acquise. Il nous suffirait donc de renvoyer le lecteur à ce chapitre (volume I). Nous voulons toutefois répéter brièvement les conclusions auxquelles nous sommes arrivé.

Nous avons vu qu'il existe une grande variabilité dans la prédisposition individuelle pour la tuberculose. Tout comme on voit un individu d'une espèce animale offrir un terrain de développement beaucoup plus propice au bacille tuberculeux qu'un individu d'une autre espèce, de même les différents hommes possèdent une réceptibilité différente. Nous disions également que des enfants nés de parents syphilitiques tertiaires sont particulièrement prédisposés à la tuberculose.

Nous avons vu que la gomme représente un terrain favorable au développement du bacille tuberculeux, mais il nous a également semblé que la dyscrasie, produite par l'infection syphilitique, détermine à son tour une modification organique, qui fait naître ou accroître la réceptibilité pour la tuberculose.

La cachexie syphilitique produit cette réceptibilité de la même façon que toute autre dyscrasie. L'expérience nous apprend que les maladies débilitantes, la faiblesse congénitale ou acquise ou tout ce qui provoque la faiblesse, comme le souci et la misère, l'onanie, les excès sexuels, la lactation

prolongée, le diabète sucré, etc.... produisent, chez les enfants comme chez les adultes, une altération organique, c. à d. une modification des tissus et des organes ou cellules, qui donne à ceux-ci la réceptibilité tuberculeuse.

Cette loi s'applique évidemment aussi, et même à un degré plus élevé, à un organisme en voie de développement. Comme nous l'avons déjà fait ressortir dans la partie générale concernant les affections hérédo-parasyphilitiques, les troubles nutritifs jouent dans la forme héréditaire de la syphilis un rôle beaucoup plus grand que dans la forme acquise. En effet l'action toxique s'adresse ici à un organisme in statu nascendi et peut faire valoir son effet sur le développement tout entier de celui-ci; puis les tissus foetaux, d'après Bristowe (3), sont plus vulnérables que les tissus d'individus tout à fait ou à moitié adultes.

Aussi bien nous trouvons dans tous les traités classiques la syphilis tertiaire des parents signalée parmi les facteurs étiologiques de la scrofulose des enfants. Et, comme nous l'avons déjà vu, la syphilis tertiaire des parents provoque chez les enfants des troubles nutritifs, c. à d. des processus parasyphilitiques de diverse nature ou les prédispose à ces derniers.

„N'a-t-on pas avancé et beaucoup de médecins ne croient-ils pas que la scrofulose et le rachitisme ne sont que des syphilis lavées, diluées, vues de loin à travers les milieux atténuants de l'hérédité, demande Hertoghe (4) dans un sens affirmatif."

Beaucoup d'enfants rachitiques et adénoïdiens, qui plus tard deviennent des infantiles, sont des scrofuleux. Il en était ainsi de la fillette, dont l'histoire morbide à été décrite au chapitre des végétations adénoïdes. Père infecté 9 ans avant son mariage; enfant petit pour son âge, à la fois adénoïdien et scrofuleux. N'est-il pas légitime d'attribuer cette triade symptomatique: végétations adénoïdes, scrofulose, insuffisance de développement physique, à une seule et même cause, et celle-ci est-elle autre chose qu'une dyscrasie, un trouble nutritif d'origine syphilitique? Aussi n'hésitons nous pas à

regarder ce cas comme un type d'affection parasyphilitique.

En effet la cause réside dans la syphilis héréditaire. L'enfant n'a jamais présenté de symptômes de syphilis; on a essayé les antisyphilitiques, mais sans le moindre succès. Ce cas répond tout à fait aux caractères exigés d'une affection parasyphilitique. Et les cas de cette espèce sont nombreux.

Toutefois l'expérience nous a appris qu'en Hollande, du moins dans cette partie de la Hollande, où nous avons pratiqué notre art médical, le nombre des enfants scrofuleux, qui ne dérivent pas d'une souche syphilitique, est infiniment plus grand que le nombre d'enfants scrofuleux d'origine hérédo-syphilitique.

Mais ce nombre restreint ne doit pas nous empêcher de ranger la scrofulose parmi les affections parasyphilitiques. Aussi n'hésitons nous pas à ce faire.

Le classement de la scrofulose parmi les maladies hérédo-parasyphilitiques entraîne nécessairement la reprise de la tuberculose dans ce même groupe, que cette maladie infectieuse compte d'une façon directe ou indirecte parmi les maladies consécutives à la syphilis; indirectement par le fait qu'une constitution scrofuleuse prédispose à la tuberculose, indirectement encore quand sur des ulcères scrofuleux s'entent et se développent des bacilles tuberculeux; directement parce que, indépendamment de la constitution lymphatique, l'individu hérédo-syphilitique, tout autant qu'un individu atteint de syphilis acquise, possède une prédisposition particulière pour contracter la tuberculose. Le lupus, l'arthrite fongueuse, qu'on constate à la suite de la syphilis acquise, se rencontrent tout aussi bien consécutivement à la syphilis héréditaire comme une affection parasyphilitique. On rencontre aussi souvent, chez les enfants hérédo-syphilitiques, la tuberculose des amygdales associée ou non aux végétations adénoïdes.

Les végétations adénoïdes elles-mêmes dégénèrent quelquefois en tuberculose.

On trouve fréquemment, chez les enfants hérédo-syphilitiques, dans le seconde enfance, des *adénopathies strumeuses.*

La phtisie pharyngée, qui se rencontre souvent chez des

gens qui ont été infectés de syphilis, se présente le plus fréquemment à la suite d'une syphilis acquise chez l'adulte. ISAMBERT cite un cas de tuberculose du pharynx chez une fille de $4^1/_2$ ans.

Nous avons déjà mentionné, comme une affection scrofulo-tuberculeuse très répandue, le tabes mésaraïque. Mais les poumons eux-mêmes ne sont pas épargnés. Les poumons des hérédo-syphilitiques, tout comme ceux des gens atteints de syphilis acquise, sont envahis par le bacille tuberculeux. En général ces organes respiratoires, chez les enfants hérédo-syphilitiques, paraissent être le siège de prédilection des altérations de souche syphilitique, que ces altérations soient de nature syphilitique ou parasyphilitique. HOCHSINGER (5) attribue cette prédilection au fait que le poumon représente une glande intestinale. Or les lésions anatomiques précoces de la syphilis héréditaire se localisent principalement dans les ganglions intestinaux du foetus. La syphilis attaque d'abord l'adventice des petits vaisseaux et de là elle s'étend au tissu conjonctif périvasculaire des ganglions intestinaux. Le motif pour lequel l'hérédo-syphilis attaque volontiers les ganglions intestinaux du foetus, c'est que, lors de la période foetale, il se produit dans les grands ganglions intestinaux un fort courant sanguin et humoral, de sorte qu'un irritant général, comme par ex. un trouble nutritif, agit tout spécialement à ce niveau.

On observe aussi souvent la *coxalgie* chez des enfants nés de parents syphilitiques. On rencontre encore, quoique rarement, le *mal de Pott* et les *tumeurs blanches*, toutes maladies qui ont leur origine primaire dans la tuberculose et dont quelques cas doivent être considérés comme ayant une base dystrophique, hérédo-syphilitique.

Nous renvoyons pour le traitement aux traités de pathologie et de thérapeutique spéciales et au chapitre concernant la tuberculose due à la syphilis acquise.

Arrivé à la fin de ce chapitre, nous ne pouvons laisser de dire que nous avons été singulièrement étonné de ce que FOURNIER ne consacre pas un article spécial aux

affections scrofulo-tuberculeuses, puisque nous pouvons considérer comme un fait définitivement établi que la scrofulose se rencontre avec une grande fréquence chez les enfants hérédo-syphilitiques. Le fait de la fréquente coïncidence est signalé à l'article „prédispositions morbides" et l'auteur y consacre quelques mots: „De même encore on a remarqué de vieille date la fréquence des affections scrofulo-tuberculeuses chez les enfants issus de souche syphilitique"; et plus loin: „il est indéniable que les hérédo-syphilitiques paient un large tribut aux diverses manifestations de la scrofulo-tuberculose" (l. c. p. 281).

On le voit, Fournier ne méconnaît pas la coïncidence fréquente de la scrofulo-tuberculose et de la tare syphilitique. Et cependant le syphiligraphe français paraît ne pas trop oser ranger la scrofulo-tuberculose parmi les maladies parasyphilitiques. On sent que le bacille de Koch le gêne.

Or nous croyons avoir écarté cet empêchement bacillaire.

E. Fournier, dirait-on, passe sur cet empêchement. Le fils consacre quelques lignes de plus au sujet que le père.

Il écrit (l. c. p. 255): „On a remarqué de vieille date la fréquence du lymphatisme et de la scrofulo-tuberculose chez les enfants issus de souche syphilitique. La syphilis, disait-on, dégénère en scrofule, et l'on faisait en quelque sorte de la scrofule une manifestation quaternaire de la vérole." Il cite comme type du genre une observation célèbre de Baumès, concernant un père syphilitique qui avait engendré successivement:

1°. un enfant syphilitique et hydrocéphale;

2°. un enfant affecté d'un gonflement sans doute tuberculeux des mains et des pieds;

3°. un enfant lymphatique et mort de phtisie pulmonaire;

4°. un garçon lymphatique qui, à cinq ans, fut pris d'une tumeur blanche du genou, fut amputé et mourut;

5°. un enfant très lymphatique qui, dès le jeune âge, présenta des caries multiples, notamment au coude et à la pommette.

Appendice.

Nous décrivons, comme appendice à ce chapitre, quelques états morbides, qu'à propos de cette étude nous avons rencontrés dans la littérature et auxquels nous croyons qu'il revient, du moins au point de vue casuistique, une place parmi les diathèses hérédo-parasyphilitiques. Nous ne rangeons pas ces états morbides vraiment dans la scrofulose, mais nous les décrivons à la suite du chapitre concernant cette maladie, en d'autres termes le lecteur ne peut pas s'imaginer que nous croyons que ces états sont de nature scrofuleuse, malgré que probablement ils doivent leur origine à des troubles nutritifs analogues.

I. *Anémie.*

Katzenstein [6] cite comme un symptôme parasyphilitique très fréquent, consécutif à la syphilis congénitale, l'anémie. La coloration de la peau de la face, chez les gens atteints d'anémie parasyphilitique, est jaune pâle au lieu de blanche, comme elle l'est dans l'anémie ordinaire.

On constate la diminution des globules rouges et de la leucocytose. On trouve aussi de l'hypertrophie du foie et de la rate, quelquefois de l'ascite. Certains enfants sont gras, ont l'air bien nourris mais sont très anémiques.

II. *Diathèse hémorrhagique.*

Cette affection se caractérise par des hémorrhagies au dépens de divers organes ou tissus.

Comme nous n'avons pas d'expérience personnelle sur ce terrain hémophilique, nous citerons quatre cas de Orlowski, que E. Fournier mentionne dans son livre:

I. Enfant hérédo-syphilitique.

Tout d'abord hémorrhagies sous-cutanées, hématémèses, melaena. Puis de l'hématurie, des hémorrhagies nasales, oculaires et buccales, entraînant rapidement la mort de l'enfant.

II. Mme. N. contracte la syphilis de son mari au début de sa première grossesse; — deux grossesses.

Première grossesse: accouchement prématuré à six mois: enfant mort.

Deuxième grossesse: hydramnios, accouchement à terme d'une fille. Au bout de six jours, après la chute du cordon, survient une *hémorrhagie ombilicale* très difficilement arrêtée, puis, vingt-quatre heures après, une *hématémèse*, bientôt suivie de *melaena*.

III. Mr. X. a contracté la syphilis trois ans avant son mariage.

Sa femme, demeurée saine, a eu deux grossesses.

Première grossesse: fausse couche à six mois.

Deuxième grossesse: accouchement à terme; enfant affecté au bout de treize jours d'une paralysie spasmodique des membres supérieurs. A cette même époque survient une *omphalhémorrhagie*, puis quelques jours après une hémorrhagie buccale entraînant la mort.

Autopsie: foie et rate volumineux. Foie silex.

IV. Mère saine; quatre grossesses. Pas de renseignements sur le père.

Première grossesse: Enfant mort-né, macéré.

Deuxième grossesse: Enfant mort à onze mois.

Troisième grossesse: Hydramnios, enfant très pâle, ayant un abdomen volumineux. Foie et rate volumineux.

Ecchymoses sur la paroi abdominale. Pemphigus palmaire et plantaire. Cyanose des membres inférieurs qui deviennent vîte d'un brun foncé. Respiration pénible, refroidissement et mort au bout de vingt-quatre heures.

Autopsie: Ascite. Lésions syphilitiques du foie et de la rate.

Il règne encore une grande obscurité autour de la pathogénie de cette diathèse hémorrhagique comme autour de celle des diverses dyscrasies hémorrhagiques qu'on observe chez des individus d'un âge avancé, comme le purpura, l'hémophilie, le scorbut.

Il est plus que probable que l'agent pathogenétique primaire se trouve dans le sang et non dans les petits vaisseaux. Orlowski dit: „l'examen histologique vint prouver que la syphilis seule était la cause de ces accidents", mais ce syphiligraphe nous laisse ignorer ce que cet examen histologique lui a dévoilé de particulier.

La pathologie générale nous apprend: 1°. qu'une mauvaise nutrition des tissus peut les faire dégénérer, surtout leurs vaisseaux, qu'il en résulte des hémorrhagies; 2°. que divers toxiques peuvent produire le même résultat; 3°. la parasyphiligraphie nous apprend que les vaisseaux peuvent subir une dégénérescence artériosclérotique, hyaline et amyloïde; 4°. nous savons par l'hérédo-syphiligraphie que la constitution d'un individu en voie de développement peut être minée de toute espèce de façons au point de vue nutritif. Nous possédons d'ailleurs pas mal de données qui doivent nous faire admettre qu'un individu à tare hérédo-syphilitique peut même naître avec une diathèse hémorrhagique. Mais nous ignorons complètement en quoi consiste la nature intime de cette diathèse. L'hémorrhagie vasculaire est précédée sans aucun doute d'une altération vasculaire, soit des artérioles, soit des veines ou des capillaires, altération qui entraîne la fragilité. Mais l'affection vasculaire n'est pas primitive non plus et repose à son tour sur une altération du liquide sanguin, sur une dyscrasie sanguine, qui, à notre avis, ne peut consister que dans une intoxication par les syphilotoxines. Tout comme les poisons organiques (gaz des marais) et les poisons inorganiques (mercure, iodure de potassium) sont capables de provoquer une dyscrasie sanguine, qui entraîne une nutrition insuffisante des parois vasculaires, une fragilité anormale des vaisseaux et de l'hémorrhagie, ainsi peuvent agir également les syphilotoxines. Cette spéculation hypothétique n'a évidemment qu'une valeur relative. Elle n'a pour mission que de remplacer les faits scientifiques là où ceux-ci font défaut et souvent aussi elle précède les faits. L'anatomie pathologique de la diathèse hémorrhagique est encore à faire. Quand on n'a pas ce que l'on aime, il faut aimer ce que l'on a.

III. *Hémoglobinurie paroxystique.*

Nous citerons en troisième lieu l'*hémoglobinurie paroxystique.* La plupart des auteurs mentionnent la syphilis dans l'étiologie de cette affection; mais on a pu constater qu'une cure antisyphilitique ne produit pas sur elle le moindre effet.

En général on ne peut pas ranger cette maladie parmi les types fréquents. On la rencontre encore plus rarement chez l'enfant que chez l'adulte. Et dans les cas où on la rencontre chez les enfants, elle n'est pas même toujours d'origine hérédo-syphilitique. D'ailleurs l'hémoglobinurie paroxystique se présente rarement comme affection parasyphilitique.

Il n'est donc pas étonnant que la littérature relative à ce sujet n'est pas très étendue. Les deux FOURNIER ne signalent aucun cas dans leurs ouvrages respectifs.

A. FOURNIER dit (l. c. p. 270) à propos de cette maladie: „l'hémoglobinurie, qui, de l'aveu général, a si souvent une origine syphilitique", et E. FOURNIER dit à son tour (l. c. p. 254): „sans entrer dans l'exposé des symptômes de cette affection, je spécifierai seulement qu'au point de vue étiologique l'hérédo-syphilis est la cause, sinon exclusive, au moins principale, de cette affection".

Comme on sait, le symptôme capital de la maladie consiste dans une excrétion, à allure périodique, d'une urine renfermant de l'hémoglobine. L'accès isolé peut durer des heures, des jours et même des semaines, après quoi l'urine redevient normale.

L'accès peut être provoqué par un refroidissement, des mains et des pieds froids, même l'immersion des mains dans l'eau froide peuvent provoquer un accès. Puis il peut s'écouler de longues périodes de temps sans que le symptôme revienne. La nature de la maladie consiste dans une altération du sang. Cette altération du sang consisterait à son tour en une hémoglobinhémie et hématolyse, précédant l'hémoglobinurie. Toutefois l'urine fraîche, à peine émise, ne renferme pas d'hémoglobine, d'après HAYEM (7), mais bien de la méthémoglobine. Cette transformation de l'hémoglobine en méthémoglobine ne peut avoir lieu qu'à la faveur d'un agent toxique; elle est donc inconciliable avec la théorie des auteurs qui prétendent expliquer l'hémoglobinurie par une hémoglobinhémie.

L'hématolyse ressort de la coloration plus ou moins rosée du sérum sanguin. En effet cette coloration est due à la dissolution d'un certain nombre de globules rouges. EHRLICH exa-

mine chez un malade le sang recueilli au doigt après avoir mis un lien autour de celui-ci et l'avoir plongé dans l'eau froide. Tandis qu'un pareil procédé n'entraîne pas d'altération du sang chez des gens bien portants, EHRLICH trouva, chez son patient atteint d'hémoglobinurie, de l'hémoglobine dans le sérum sanguin. Les globules rouges étaient dissous, décolorés, représentant de vraies „ombres" (Schatten) et offrant de la poikylocytose et de la microcythémie.

Il est donc légitime de conclure que la nature de l'hémoglobinurie paroxystique réside dans une atteinte des organes hématopoiétiques, qui entraîne la formation de globules sanguins pourvus de faible résistance.

Il est probable qu'il faut encore tenir compte de troubles de l'innervation vaso-motrice, entraînant en cas d'une faible température ambiante des stases dans les vaisseaux cutanés, qui favorisent la destruction thermique de nombreux globules rouges. On a en outre trouvé les globules rouges diminués en nombre, alors que par contre les globules blancs avait augmenté.

L'élément nerveux n'est toutefois que quelque chose de secondaire. Par lui-même il est incapable de provoquer l'hémoglobinurie. Dans l'accès de fièvre pernicieuse il y a également un élément nerveux, mais celui-ci n'est qu'accessoire; c'est l'agent toxique qui joue le véritable rôle pathogénique (HAYEM).

L'agent toxique chez les enfants hérédo-syphilitiques est constitué par les parasyphilotoxines. Ce n'est que par cette voie seule qu'on peut expliquer chez eux la pathogénie de l'hémoglobinurie paroxystique.

On connaît le mode par lequel les agents toxiques, comme la quinine, l'hydrogène arsenié, l'acide pyrogallique, produisent de l'hémoglobinurie. Mais il est tout aussi certain, quoique moins connu, que les hématozoaires du paludisme peuvent provoquer une hémoglobinurie palustre.

Ce fait a été démontré par KARAMITSAS ([8]), d'Athènes. Ce pathologiste a observé qu'une pareille hémoglobinurie est ordinairement précédée et suivie d'un accès fébrile qui cède devant

la quinine. Dès q'on cessait l'usage de ce remède les accès d'hémoglobinurie se reproduisirent. KARAMITSAS trouva, contrairement à KOCH, dans tous les cas de „fièvre hémoglobinurique" des hématozoaires de LAVERAN dans le sang.

Les patients étaient tous de vieux paludéens. Le paludisme chronique paraît donc provoquer l'hémoglobinurie intermittente. Nous ne nous étonnerons donc pas que l'hérédo-syphilis, par la voie de ses toxines, soit capable de provoquer le même phénomène.

MURRI et VITALI ont démontré que les globules rouges des syphilitiques, même quand il n'existe pas d'hémoglobinurie, sont moins résistants, savent p. e. opposer moins de résistance au froid que les globules de personnes saines.

Il ne faut pas grand'chose pour produire l'hématolyse.

En effet les expériences de HAMBURGER montrent que déjà une faible modification de la teneur du sérum en sel est capable d'amener le phénomène en question.

IV. *L'adipose.*

L'obésité est aussi classée par E. FOURNIER parmi les dyscrasies hérédo-syphilitiques. On a vu, écrit-il (l. c. p. 254), certains enfants issus de souche syphilitique prendre de bonne heure un embonpoint excessif et visiblement maladif, une sorte de boursouflure générale du visage, du tronc et des membres.

LANNELONGUE et TUFFIER citent chacun un exemple:

Cas de LANNELONGUE:

Père syphilitique; mère saine, a eu quatre enfants.

Premier enfant présente une déformation crânienne très marquée; la bosse frontale droite est assez saillante; la gauche très aplatie; la bosse pariétale gauche saillante, la droite aplatie; d'où il résulte une grande inégalité entre les deux diamètres occipito-frontaux et une asymétrie très marquée du crâne. Voûte palatine très ogivale; — atrophie du nez, fortement aplati à sa base. Luxation congénitale double de la hanche.

Second enfant: peu développé et peu intelligent.

Troisième enfant: déformation des os du pied, caractérisée par un léontiasis énorme de la seconde phalange du gros orteil; — léger pied-bot varus.

Quatrième enfant: adipose considérable; — et un crâne énorme, dont le développement semble plutôt dû à une hypertrophie osseuse qu'à de l'hydrocéphalie.

Cas de Tuffier :

Père syphilitique; — mariage quatre ans après le début de l'infection. Femme restée indemne: Deux enfants.

Premier enfant: né avec une hydrocèle double et une induration des deux testicules. Traitement spécifique; guérison avec persistance d'une hypertrophie légère des deux testicules. — Hernie inguinale droite; *obésité énorme.*

Notre expérience dans ce domaine est nulle.

Il est très probable que cette forme d'obésité est une conséquence indirecte et non directe de la syphilis, qu'elle est notamment consécutive à l'anémie, dont souffrent fréquemment les enfants hérédo-syphilitiques. On sait en effet qu'une perte de sang, en rendant le sang plus pauvre en globules rouges, affaiblit au début le pouvoir d'oxydation de l'organisme. On voit pareillement dans les maladies constitutionnelles à caractère anémique, comme la chlorose, l'anémie pernicieuse, la phtisie, la scrofulose, se manifester de l'obésité. Or nous croyons pouvoir ramener à ce genre d'états anémiques la dyscrasie due à la syphilis, qui conduit à son tour à l'obésité.

LITTÉRATURE

Scrofulose, etc.

(1) Eichhorst. Handb. der speciellen Pathologie und Therapie. 1887. Bd. IV. S. 577.

(2) Dieulafoy. Manuel de Pathologie interne. 12me Ed. 1900. T. IV. p. 528.

(3) Bristowe. Archiv. f. Dermat. und Syphilis. 1894. Bd. XXXVIII. S. 442.

(4) Hertoghe. Végétations adénoïdes et myxoedème. 1898 p. 2.

(5) HOCHSINGER CARL. Studiën über die hereditäre Syphilis. I Beiträge zur Kinderheilkunde, herausgeg. van MAX KASSOWITZ.

(6) KATZENSTEIN. Berl. klin. Wochenschr. 1898. S. 651.

(7) HAYEM. Semaine médicale. 1895. p. 260. Société de Biologie. S. du 8 Juin. 1895.

(8) KARAMITSAS. Sem. médic. 1900. p. 284.

Chapitre VII.

MORT PAR CAUSE INCONNUE. MORT SUBITE.

Sous ce titre: „arrêt de la vie", mort sans maladie et sans lésions, au moins sans lésions appréciables, Fournier publie un article spécial.

Tout lecteur, à la première lecture de cet article de Fournier ressentira plus que probablement la même impression étrange qu'a ressentie l'auteur de ces lignes. Il nous paraît étonnant d'apprendre, dans la période actuelle de développement de l'anatomie pathologique, qu'on peut mourir de „rien". Cela nous paraît une moquerie adressée à la science exacte. Et cependant Fournier cite tant d'exemples recueillis dans sa propre pratique et dans celle des autres, que ce serait faire une omission au point de vue clinique, si nous ne parlions pas à notre tour de ce sujet. Mais, comme nous ne disposons d'aucune expérience personnelle, nous nous contentons de citer à peu près textuellement l'article de Fournier. Nous ajouterons toutefois à ce chapitre une paire de cas cliniques, avec épicrise, qui constituent une illustration en même temps qu'une confirmation de ce que Fournier affirme dans son article.

Un phénomène très fréquent de la syphilis héréditaire est constitué par la mort du foetus à diverses périodes de la grossesse ou l'expulsion à terme d'enfants morts-nés, ou la mort de l'enfant à terme peu avant sa naissance.

Qu'est ce qui a fait succomber ces enfants hérédo-syphilitiques?

(5) [illegible] Carl. Studien über die he[illegible]
zur Kinderheilkunde, herausgeg. von Ma[illegible]
(6) [illegible] Berl. klin. Wochenschr. 19[illegible]
(7) [illegible] Semaine médicale. [illegible] p. [illegible]
Juin [illegible]
(8) [illegible] Sem. médic. [illegible] p. [illegible]

Ces cas de mort subite ne sont pas rares. Ce fait ne ressort pas seulement de l'expérience de Fournier; divers accoucheurs ont fait la même observation. Cette mort subite atteignit toujours des enfants syphilitiques ou soupçonnés d'être syphilitiques.

II. *L'autopsie.* Que la clinique ne nous révèle pas toujours la cause de la mort, cela ne nous étonnera pas, mais ce qui est plus étrange, c'est que l'autopsie, faite avec toute l'exactitude et la rigueur nécessaires, ne nous apprenne également rien de la cause de la mort. On trouve tous les organes parfaitement normaux.

„C'est à ne pas y croire", ajoute Fournier. Il s'accusa même d'avoir fait l'autopsie d'une façon vicieuse. Mais aujourd'hui qu'une longue expérience lui a donné les mêmes déceptions et le même résultat négatif; aujourd'hui que l'examen nécropsique a été contrôlé par les histologistes les plus compétents, comme Balzer, Darier; aujourd'hui enfin que d'autres ont obtenu le même résultat négatif, il n'y a plus moyen de nier que ***nombre d'enfants hérédo-syphilitiques meurent sans avoir une raison anatomique pour mourir.***

Fournier n'est pas le seul à avoir acquis cette expérience.

Finard, qui s'est occupé jadis du même sujet, disait récemment à Fournier „avoir été frappé plusieurs fois de l'absence de toute lésion à l'autopsie d'enfants issus de souche syphilitique". Barthélemy [1]) a fait, un bout de 7 ans, 28 autopsies d'enfants morts-nés, soit à terme soit expulsés au septième ou huitième mois de la grossesse. Tous étaient des victimes de la syphilis héréditaire. Le résultat fut qu'il trouva 13 fois des lésions spécifiques du foie, du thymus, des reins, des os. Mais ces lésions se montraient plutôt propres à faire constater l'infection qu'à expliquer la mort. Barthélemy, dans 15 cas, ne trouva absolument rien ni macroscopiquement ni microscopiquement.

On peut d'ailleurs admettre comme un fait établi *qu'un*

---

1) Barthélemy. Résultat de 28 autopsies de mort-nés hérédo-syphilitiques. Bull. de la soc. franç. de Derm. et de syph. 1890. p. 174.

certain nombre d'enfants hérédo-syphilitiques meurent sans lésions anatomiques capables de révéler la cause de la mort.

Et cependant la mort doit avoir une cause. Mais laquelle?

Fournier se hasarde à formuler l'hypothèse suivante, qui se présente la première à l'esprit: ces enfants ne sont pas viables par suite d'un vice originel qu'ils portent; ils souffrent d'une espèce de dystrophie générale, ils n'ont pas reçu le degré de vitalité, d'énergie, de résistance organique, utiles, indispensables pour vivre; ils sont arrêtés dans leur développement vital par une espèce de *dystrophie congénitale.* Cette hypothèse, tout en n'interprétant pas le mécanisme de la mort, sourit encore le plus à Fournier. Il se base sur l'analogie qu'offrent le retard évolutif, la dégénérescence, les dystrophies partielles, qui sont tous des symptômes caractéristiques de l'hérédo-syphilis.

Voici les conclusions auxquelles arrive Fournier:

La syphilis héréditaire, pas plus que la syphilis acquise, ne se borne à produire des lésions d'ordre syphilitique. Comme cette dernière, elle provoque encore d'autres troubles. Elle a encore un autre mode d'agir que celui de provoquer des symptômes purement syphilitiques. Et l'un de ces modes d'agir consiste à exercer une influence dystrophique, une influence de formation incomplète, même d'absence de formation, d'absence de viabilité. La syphilis héréditaire donc: 1°. empêche le développement de certains organes, comme les dents, les testicules, l'ovaire, le cerveau; 2°. arrête le développement général de l'individu jusqu'à produire l'infantilisme et le nanisme; 3°. empêche le foetus de se développer avec la vigueur naturelle, de sorte qu'elle tue sans lésion, simplement par faiblesse ou dystrophie congénitale, par absence congénitale des attributs qui fixent la viabilité, de sorte que l'enfant doit succomber par défaut de force vitale. Malgré la force de conviction que possède la parole de Fournier, habillée dans son langage éloquent, le lecteur quelque peu sceptique se demande involontairement, quand il a achevé la lecture de cet article, si tous les organes ont bien été examinés avec le soin et la rigueur nécessaires, à tous les points

de vue et dans tous leurs détails, lors de l'examen nécropsique. La lecture de cette partie de son livre nous donne plus ou moins l'impression que FOURNIER est „plus fonctionnel que le fonctionnalisme."

Beaucoup d'enfants hérédo-syphilitiques souffrent de gonflement des ganglions abdominaux. Nous voyons quelquefois ces enfants succomber si pas d'une façon si inattendue, du moins avec une certaine rapidité à une nutrition insuffisante, suite de manque de digestion. Cela donne toujours l'impression d'une maladie des ganglions de l'estomac et de l'intestin, dont la structure et la fonction normales sont indispensables à la vie normale, la santé. Il y a lieu de savoir, et la lecture de l'ouvrage de FOURNIER ne nous donne pas d'indications nettes à ce sujet, si les parois de l'estomac et de l'intestion ont été examinées microscopiquement. Mais il ne nous est pas permis de questionner et il ne nous convient pas de placer notre jugement non motivé au dessus de l'avis motivé d'un homme comme FOURNIER. Nous voulons nous taire sans approfondir le sujet.

Lors d'une épidémie de coqueluche, qui s'étendit dans une contrée saine de la campagne à environ une quarantaine d'enfants, il n'y en eut que deux qui succombèrent et ce furent tout juste les deux seuls enfants, qui avaient une tare hérédo-syphilitique. Le père, étant soldat, avait attrapé la syphilis; il était avant cela un gaillard bien portant et descendait d'une famille saine. Le patient avait eu des manifestations secondaires typiques et comme symptôme tertiaire un ulcère de la jambe.

Il n'avait subi qu'un traitement antisyphilitique insuffisant.

Il s'était marié 9 ans après l'accident primaire après que depuis 2 ans il n'avait plus constaté la moindre manifestation syphilitique. La femme était saine ou du moins ne donnait aucune trace d'atteinte morbide et descendait d'une famille saine.

1re grossesse: fausse couche.

2de grossesse: fille bien portante à la naissance, sans la moindre trace de syphilis ou de dystrophie.

3me grossesse: fille bien portante comme la précédente.

Quand la coqueluche éclata chez les deux fillettes, l'aînée avait 2 ans et 3 mois, l'autre 11 mois. Les deux manifestent la „toux" vers la même époque, au milieu de l'épidémie. Toutes deux ont durant le cours de la maladie une pneumonie catarrhale, qui amène la mort chez la plus jeune enfant après 6 jours, chez l'aînée après 3 semaines. Tous les autres enfants du village, qui furent atteints de coqueluche et dont plusieurs même présentèrent une pneumonie catarrhale, sont restés en vie.

Le fait remarquable de cette épidémie est que ce sont tout juste 2 enfants hérédo-syphilitiques qui ont payé la rançon. Et cependant ces enfants ne présentaient aucun symptôme dystrophique. Apparemment ils étaient bien portants et aussi forts que les autres.

Les enfants hérédo-syphilitiques, tout en n'étant pas syphilitiques et ne montrant aucun symptôme dystrophique peuvent posséder une résistance moindre et succombent plus facilement dans la lutte pour la vie que les enfants indemnes de toute tare. La mortalité parmi les premiers est plus élevée.

Il s'agit là d'une vérité générale, qui trouve également son application dans les autres affections aiguës. Les enfants nés de parents syphilitiques amènent dans le voyage à travers la vie une constitution plus faible, un système qui est en état de moindre résistance dans les circonstances où il faudra lutter, qui est plus exposé à l'influence morbifique des affections aiguës et probablement aussi des affections chroniques.

L'issue fatale de la coqueluche dans les cas signalés ci-dessus ne prouve bien pas directement en faveur de l'opinion clinique de Fournier concernant la mort sans raison appréciable, sans raison anatomique pour mourir, mais indirectement elle donne de l'appui à la thèse. Elle montre que ces enfants, en l'absence de toutes lésions pathologiques manifestes „ont été comme enrayés par une sorte de dystrophie native dans leur développement vital."

On n'a pas jusqu'ici élucidé avec certitude la question de

savoir si ces enfants sont aussi plus enclins à contracter des maladies aiguës, si la morbidité est en général plus grande parmi eux que parmi les enfants nés de parents sains. On a toutefois constaté que les constitutions d'enfants à hérédité syphilitique présentent un terrain de culture excessivement favorable pour les diverses bactéries pyogènes, mais il n'est pas démontré à cette heure que toutes les bactéries pathogènes manifestent une attraction spéciale pour les tissus ou humeurs de ces enfants.

SYSTÈME NERVEUX CENTRAL.

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES.

Nous avons vu, en étudiant les affections parasyphilitiques du système nerveux central dues à la syphilis acquise, que cet organe possède ce que nous appelons un pouvoir chimiotaxique spécial vis-à-vis du virus syphilitique et de ses dérivés. Nous disions à ce propos que de tous les organes internes les maladies du système nerveux consécutives à la syphilis sont les plus fréquentes. La cause la plus commune des affections du système nerveux central à un âge précoce est la syphilis. Aucune autre cause n'est aussi souvent en jeu.

Or la syphilis ne respecte pas non plus le cerveau et la moelle dans la toute première jeunesse. Et, comme nous le verrons, le virus syphilitique et ses dérivés exercent sur ces organes, durant la phase de leur développement, durant la période foetale, une très grande influence. On peut dire du cerveau ce qu'on admet généralement des organes d'un organisme in statu nascenti, notamment qu'ils sont plus sensibles à une altération nutritive, qu'ils s'altèrent plus facilement à leur tour, qu'ils sont plus vulnérables que ceux d'un individu adulte.

On a démontré, dans ces derniers temps, d'une façon péremptoire que la syphilis héréditaire peut provoquer les mêmes lésions que la syphilis acquise.

Tout comme la syphilis acquise attaque de préférence le cerveau, ainsi se comporte l'hérédo-syphilis. FOURNIER est devenu l'éclaireur principal dans cette terre encore totalement inconnue il y a quelques années. Dans une thèse publiée sous les auspices de TEISSIER, BORIES écrit: „On admet aujourd'hui que, à part le chancre infectant, la syphilis héréditaire peut donner lieu aux mêmes manifestations que la syphilis acquise, non seulement aux accidents spécifiques proprement dits, mais encore à toutes les affections parasyphilitiques, dont le cadre s'élargit tous les jours. En outre, parmi les manifestations viscérales de la syphilis, les plus importantes sont assurément celles qui intéressent le système nerveux central."

BORIES rapporte en outre que „les encéphalopathies hérédo-spécifiques sont relativement fréquentes chez les enfants, surtout pendant les premières années de la vie, à l'âge où l'hérédo-syphilis frappe tous les appareils indistinctement et à coups redoublés."

BORIES (p. 37) rappelle encore le fait bien connu que de même que la syphilis acquise produit des affections cérébrales, qui n'ont aucun caractère spécifique particulier mais déterminent des symptômes semblables à ceux des affections cérébrales dues à d'autres causes, l'hérédo-syphilis cérébrale n'a pas de symptômes propres. Ceci est une notion nettement formulée par FOURNIER. Le diagnostic doit se baser sur d'autres signes, notamment sur des symptômes spécifiques, soit que ceux-ci existent encore, soit qu'ils appartiennent au passé, symptômes se manifestant ou s'étant manifestés chez le patient lui-même ou chez ses parents ou chez ses frères et soeurs.

Or nous savons que la parasyphilis provoque principalement dans les organes un trouble nutritif, que la nutrition normale du cerveau détermine sa croissance normale et que la croissance normale est indispensable à une fonction normale.

Donc quand il existe une dyscrasie, comme c'est le cas pour le foetus hérédo-syphilitique, et quand la dyscrasie amène des troubles généraux et locaux de divers organes „Hemmungsbildungen", de l'atrophie et des dégénérescences, on peut s'at-

tendre — et il existe des exemples nombreux de l'espèce — à ce que des enfants pareils naissent avec un cerveau anormal et que ce fait ressortira tôt ou tard de la fonction anormale de l'organe.

Nous passerons successivement en revue les affections parasyphilitiques du système nervaux central qui trouvent leur origine dans la syphilis héréditaire.

AFFECTIONS CÉRÉBRALES.

Chapitre VIII.

IMBÉCILLITÉ ET IDIOTIE.

L'imbécillité et l'idiotie sont [1]) des psychoses dont la caractéristique consiste en un déficit intellectuel.

Jusque dans ces tout derniers temps on citait d'une haleine les deux affections; on les rangeait sous une même rubrique; on les considérait comme une seule espèce morbide. Ce seraient des maladies qui ne diffèrent que par le degré d'intensité mais qui ont la même nature. L'imbécillité représente la forme légère, l'idiotie la forme grave du trouble psychique.

Mais la science ne laisse rien au repos. Fidèle à sa nature révolutionnaire, elle a appliqué ici également son système transformiste.

Comme nous l'avons déjà fait ressortir en termes un peu autres en un autre endroit de ce livre, cette nature révolutionnaire garantit le progrès de la science.

La science n'est pas conservatrice dans son essence. Une nouvelle découverte jette sa lumière sur tout le champ de la science. Il en résulte nécessairement qu'on scrute son substratum à la lumière de la vérité nouvelle. On comprend aussi que cet examen peut amener le bouleversement de quod semper, quod ubique, quod ab omnibus creditum est.

On s'évertue donc également à ébranler sur ses vieilles bases l'identité pathologique de l'imbécillité et de l'idiotie.

1) Quelques-uns distinguent trois degrés: l'idiotie l'imbecillité et la débilité.

Des voix se sont élevées dans ces tout derniers temps, notamment celle de Sollier, pour prétendre que les deux affections au point de vue pathologique n'ont rien à voir l'une avec l'autre, que ce sont au contraire deux entités morbides tout à fait différentes. Il y a — et ceci personne ne le conteste — divers points de ressemblance. Nos ancêtres n'étaient pas naïfs au point de rassembler deux maladies qui n'auraient aucun lien de parenté. Les points de ressemblance sont en général les suivants: les deux affections ont leur siège dans le cerveau; se caractérisent par un symptôme de déficit psychique, par un défaut intellectuel; toutes deux se manifestent à un âge très précoce... ce ne sont pas des processus en voie d'évolution, mais bien des états stationnaires; toutes deux sont encore susceptibles de développement.

Mais on ne peut pas non plus réduire à néant les éléments différentiels et, ce qui est surtout important, ces derniers sont de nature pathogénétique et anatomo-pathologique: l'imbécillité est à proprement parler une névrose fonctionnelle dégénérative; on n'y observe pas de modifications organiques; elle est absolument congénitale, de nature héréditaire. Parmi les ancêtres d'un imbécile on trouve des nerveux, des aliénés, des alcooliques.

L'idiotie, au contraire, est une maladie acquise. Un enfant idiot n'est pas né idiot et ne présente pas de tare psychique héréditaire; une lésion cérébrale intercurrente, soit d'origine traumatique, par exemple due à l'accouchement, soit de nature pathologique, vient troubler le développement normal du cerveau et représente la cause, et d'après Sollier [1] la cause exclusive de la psychose. Un autre élément différentiel important réside dans la mortalité, qui est très forte chez les idiots, tandis que pour les imbéciles elle correspond à la mortalité moyenne.

Malgré ces points importants de dissemblance, nous n'osons pas partager la manière de voir de Sollier et de ses partisans et tracer des limites de séparation aussi étroites entre l'idiotisme et l'imbécillité.

Nous avons d'abord des objections à faire valoir contre le

changement de définition adopté par SOLLIER. Jusque dans ces derniers temps on a défini généralement l'imbécillité comme une forme légère de l'idiotie. Cette définition disparaît dans le système de SOLLIER. En effet des lésions cérébrales légères survenues dans l'enfance peuvent occasionner de légers déficits intellectuels. D'après l'ancienne définition on range ceux-ci dans le groupe de l'imbécillité, tandis que, d'après SOLLIER, on doit les placer dans le groupe de l'idiotie. Si l'on veut suivre SOLLIER, on doit transformer l'ancienne définition. Tout dépend donc ici du mode de définir. „Qui bene distinguit bene docet."

En second lieu qu'entend-on par névrose fonctionnelle et névrose organique? Quand la lésion matérielle est intense, la distinction n'est pas difficile; mais elle est souvent si minime qu'elle existe bien mais qu'elle passe inaperçue Ce n'est que dans ces tout derniers temps que, grâces aux nouvelles découvertes sur le terrain de la microscopie neurologique, l'on a trouvé de légères altérations dans le cerveau des idiots.

Il est donc plus que probable que dans le cerveau des imbéciles il existe des altérations organiques qu'on n'a pu découvrir jusqu'ici.

En troisième lieu, il n'est certes pas permis, au point de vue physiologique, d'établir une distinction étroite entre les processus qui évoluent dans le cerveau avant et après l'accouchement. Nous apprendrons bientôt à connaître des processus survenus durant la période foetale de l'enfance, qui sont manifestement de nature organique et héréditaire et qu'on range généralement, du moins jusqu'aujourd'hui, dans le groupe de l'idiotie: Hemmungsbildungen, microgyrie, sclérose.

En fait quelle différence entre la tare héréditaire et la tare nerveuse? Un enfant de soulard a sûrement une tare héréditaire, mais a-t-il pareillement une tare nerveuse? Il est certes exposé à être psychiquement anormal, soit neurasthénique, soit hystérique, soit idiot ou imbécile; de même un enfant né de parents syphilitiques. Un enfant procréé durant l'ivresse, malgré que les parents ne soient pas alcooliques, ou dont la

mère durant sa grossesse a subi des émotions risque d'être un imbécile ou un idiot.

De plus des affections cérébrales intercurrentes peuvent conduire à l'idiotie, de sorte que, si cette maladie cérébrale ne fût pas intervenue, l'enfant ne serait pas devenu idiot... mais peut on dans ce cas exclure toute prédisposition héréditaire? L'éclosion de cette maladie cérébrale n'est elle par elle même déjà pas une preuve que ce cerveau est constitué différemment d'autres cerveaux, qui dans les mêmes circonstances ont été épargnés par la maladie? Et s'agit il là d'autre chose que d'une prédisposition héréditaire?

Quant à nous nous croyons qu'il n'existe pas de raison pour tracer avec SOLLIER une limite aussi étroite entre l'idiotie et l'imbécillité. Nous nous tiendrons donc encore comme jadis à l'ancienne définition et nous appellerons l'imbécillité une forme légère d'idiotie.

Nous n'oserions pas non plus accepter pour tous les cas la définition qui est généralement reçue et qui fait de l'idiotie un état évolué, stationnaire.

Nous avons présenté l'an passé au Cercle médical de Tiel une fille idiote de 12 ans, atteinte de macroglossie et de sténose mitrale, née d'un père suspecté de syphilis et qui, dès la naissance, s'était montrée psychiquement anormale. Cette fille avait marché à $1^1/_2$ ans; elle n'avait parlé que vers 4 ans, mais d'une façon défectueuse; elle savait distinguer sa mère d'autres femmes et avait des notions de propreté. Cette fille, à l'âge de 9 ans, perdit la parole, devint gâteuse et ne sut plus distinguer sa mère d'autres femmes. Voilà bien un cas d'idiotie à évolution progressive, un processus déterminé. Et il en existe ainsi un grand nombre.

Qu'est ce donc maintenant qu'un imbécile? Quelle est son attribut le plus caractéristique? Comme nous le disions déjà, on trouve chez tout imbécile un symptôme de déficit. Cela ne veut pas dire que toutes les facultés intellectuelles d'un pareil patient sont diminuées à titre égal; au contraire, on a rencontré des cas où la mémoire est hypertrophiée. L'insuffisance intellectuelle des imbéciles se caractérise par un défaut

d'attention, de fixation des idées. Le degré d'attentivité qui persiste détermine le degré d'idiotie. L'attention se caractérise par le don de distinction. La distinction ou fonction psychique de séparer l'une de l'autre les propriétés, p. ex. d'un objet qu'on regarde, et la comparaison de ces propriétés entre elles font naître la conscience, c. à d. une activité psychique.

On peut regarder une chose et ne pas la voir; sans la distinction tout est uniforme, vague, aride. Toute perception ou sensation consciente repose sur la faculté de distinction. Les imbéciles sont affectés d'un défaut d'attention, d'application de l'esprit; ils sont dépourvus du don de fixer longtemps leur attention sur un même objet; il en résulte qu'ils ne distinguent pas; il leur manque la faculté la plus indispensable pour se diriger dans la voie de la science. Ils y errent inconscients ou semiconscients. Dans la vie sociale ordinaire, où presque tout s'opère d'une façon automatique, les imbéciles légers mènent aisément la vie ordinaire, sans qu'ils se fassent beaucoup remarquer.

Les états limitrophes, nous voulons dire la large frontière entre les imbéciles légers et les hommes normaux — car la société est peuplée d'imbéciles — les états limitrophes donc exceptés, le diagnostic n'est pas difficile. Virchow fit regarder au microscope des jeunes gens qui n'avaient jamais contemplé un champ microscopique. Quand il leur posa ensuite la question: qu'avez vous vu, la réponse était notablement différente. L'un ne voyait que des choses vagues, ne distinguait pour ainsi dire rien, tandis qu'un autre se montrait capable de donner une description relativement exacte du champ examiné. Or l'organe visuel de tous ces jeunes gens avait la même valeur. Tous percevaient mais tous n'appercevaient pas. Le don de remarquer, de distinguer, était absent chez quelques uns.

L'auteur de ce livre donne depuis des années des leçons aux enfants à l'école dominicale.

Tous ces enfants sont tranquilles, écoutent avec le même organe auditif normal et cependant il semble y avoir deux catégories d'auditeurs, l'une composée de ceux qui ont suivi

la leçon du maître avec attention et avec succès et l'autre composée de ceux qui sont psychiquement sourds, qui n'ont pas plus emporté de la leçon que les pupitres de bois, c. à d. ceux qui occupent la frontière de l'imbécillité.

Comme nous l'avons déjà fait remarquer, il y a des imbéciles qui ont une mémoire hypertrophiée, j'allais presque dire qui souffrent d'une hypertrophie de la mémoire, et l'on verra bientôt pourquoi. On rencontre souvent ce symptôme; il se caractérise par la facilité d'apprendre par coeur, p. e. des vers, de retenir des noms et des chiffres. C'est ainsi que je fus un jour consulté par un père pour son fils de 12 ans. Ce fils était pour le père une énigme. C'était le plus expéditif de ses enfants. En un instant le garçon apprenait un vers; il retenait tout, était un parfait musicien pour son âge. Et cependant à l'école il ne faisait pas de progrès; l'instituteur le claissait parmi les imbéciles. Le père trouvait son enfant bien un peu indocile et plus ou moins étrange, mais le considérait pour le reste comme un garçon vif.

J'osai dans ce cas poser le diagnostic à distance. On se rappelle le calculateur prodigieux Inaudi, auquel on jetait une dizaine ou même plus de chiffres qu'il parvenait à multiplier à l'instant par deux et plus de chiffres. Et cependant l'„Académie de médecine de Paris" constata chez ce garçon de l'imbécillité. Les imbéciles ont souvent une disposition spéciale pour la musique. Il leur suffit d'entendre une fois une chansonnette pour la connaître. On trouve des imbéciles parmi les musiciens qui ont acquis une vraie notoriété [1]).

Beaucoup d'imbéciles sont atteints de mégalomanie. Il s'agit là d'un symptôme secondaire, consécutif à l'insuffisance d'attention. L'imbécile n'aperçoit pas bien les faits et il l'ignore.

---

[1]) Nous ne visons naturellement pas les compositeurs. Ceux-ci possèdent du génie. Ils sont l'antipode de l'imbécile. On peut rencontrer des imbéciles parmi les gens de talent, mais non parmi les génies. Les génies sont des créateurs, découvrent de nouvelles idées qui ne naissent pas sans attention et travail de l'esprit tout à fait spéciaux. Les gens de talent sont ceux qui mettent à profit ce que les autres ont trouvé.

Il croit qu'il observe bien. Beaucoup de choses lui échappent et il ne le sait pas. Et comme d'autres observent autrement, mieux que lui, il croit que lui tient le vrai bout et que les autres se trompent. Il a toujours raison. Comme il ne fait pas attention à sa propre besogne, il s'occupe des travaux d'autrui, juge ceux-ci et, comme il croit posséder la vérité, il se met à critiquer. L'imbécile est en général un critique acerbe. Dans les discussions il ne fait pas suffisamment attention aux pour et au contre, il manque du pouvoir de distinction et par là il se met à s'imaginer et fixe ainsi la base psychologique du délire des grandeurs. Il est décidé dans ses actes, parce qu'il sait. Il ne connaît pas le doute.

Il se croit un „lion" dans la dissertation scientifique.

Il ose s'attaquer à tout le monde. A l'imbécile s'applique ce que le fabuliste dit du roi des animaux. Un imbécile est à proprement parler quelqu'un qui n'a peur de personne. Les imbéciles sont généralement bien disposés et joyeux.

Nous venons de donner une courte esquisse de l'imbécile on plutôt de son développement intellectuel, et comme nous nous en tenons encore à l'ancienne définition, d'après laquelle il n'existe qu'une différence gradative entre l'imbécillité et l'idiotie, nous avons donc tracé une image de l'idiotie en l'appelant un degré plus élevé de l'état de l'imbécile. Là où le défaut intellectuel est plus prononcé et où toutes les facultés intellectuelles sont abaissées depuis la naissance ou la toute première enfance, on parle d'idiotie. On observe ici toute sorte de gradations, qui vont même jusqu'à la démence complète.

Le plus haut degré d'idiotie rappelle les chiens de Goltz.

On connaît ces chiens auxquels on a enlevé la couche corticale des deux hémisphères, notamment des lobes frontaux, temporaux, pariétaux et occipitaux. Ils sont stupides; ils voient mais ne distinguent pas; ils accomplissent leurs fonctions végétatives, mais manifestement d'une façon inconsciente; ils mangent ce qu'on leur présente, même ce qu'ils refuseraient dans l'état normal. Bianchi et Ferrier ont extirpé les lobes frontaux chez les singes et l'une des facultés psychiques les

plus importantes, l'attention, disparut. Ces singes étaient comme déments.

Nous connaissons encore d'autres états de démence: le stade terminal de la démence paralytique, la démence sénile, par exemple. Tous ces états de démence sont cliniquement identiques. La différence avec l'idiotie démentielle c'est que les patients atteints de ces dernières psychoses ont eu des représentations mentales et qu'il peut leur rester encore des résidus de ces représentations, tandis que les idiots sont incapables de fournir quoique ce soit qui en vaille la peine, parce qu'ils n'ont jamais possédé la moindre idée.

Mais cliniquement tous ces déments se réduisent à la même chose; ils sont tous des automates.

Il est à remarquer que bien des paralytiques passent par deux degrés d'idiotie: celui de l'imbécillité et celui de la démence, en ce sens surtout que plus d'un paralytique durant la première partie de sa maladie est joyeux et montre du délire des grandeurs et qu'il finit par la démence.

Comme nous le verrons plus loin, il existe une ressemblance histologique entre les formes de démence et l'idiotie.

Nous n'avons décrit ci-dessus le symptôme capital de l'idiotie, le défaut d'attention, qui s'observe à des degrés variables chez tous les imbéciles et idiots. Ce symptôme, qui résulte de l'insuffisance du pouvoir d'apperception, a des rapports incontestables avec la défectuosité, l'irrégularité de l'association.

Les imbéciles font sans cesse des coqs à l'âne. La faculté de représentation peut être dans certains cas normalement et même exagérément développée. Mais généralement toutes les fonctions psychiques sont en dessous de la normale.

On a vu quelquefois l'hypertrophie de la *mémoire* dans les cas les plus légers d'imbécillité. Dans les cas plus graves la mémoire est toujours diminuée d'intensité et d'extensité jusque même la perte totale de toute mémoire. Celle-ci peut aussi dans les cas légers, où l'intellect fonctionne encore d'une façon relativement normale, être réduite à son minimum. Nous avons rencontré durant de longues années dans notre prati-

que un imbécile, qui compte actuellement 72 ans, qui est indemne de tout défaut corporel, qui se prête très bien à des travaux ménagers et agricoles et qui les accomplit très bien, mais qui est incapable de retenir son âge, malgré qu'on lui ait répété le chiffre des centaines de fois.

Les *passions* sont aussi en général anormales. La faim peut être chez les idiots insatiable; l'instinct sexuel est parfois perverti et dans les degrés les plus prononcés d'idiotie les fonctions sexuelles sont totalement abolies.

Quant aux *sentiments*, la joie et le chagrin peuvent être modifiés au point de vue quantitatif et qualitatif. Les imbéciles sont beaucoup plus sensibles à la douleur physique qu'à la douleur psychique. Les idiots pleurent rarement et, s'ils le font, leurs pleurs sont le plus souvent non motivés ou déterminés par des motifs inconnus. Ils manifestent quelquefois brusquement des sons discordants à caractère triste. Chez les idiots déments la vie émotive peut être tout à fait nulle; il y a absence même des sentiments les plus élémentaires. Chez plus d'un idiot profond les aliments peuvent encore évoquer une émotion. L'idiot ne connaît pas la pitié. Il sait châtier les animaux sans la moindre compassion. L'imbécile est souvent expert en taquineries; comme nous l'avons déjà dit, le sens musical est chez les imbéciles souvent relativement très développé.

Le *caractère* des idiots est ordinairement mal formé. Un symptôme fréquent d'imbécillité est un défaut dans le sens moral, qui doit être considéré également comme un symptôme de déficit.

Les imbéciles peuvent se rapprocher du type criminel. Parmi les délinquants, les vagabonds et les prostituées, on rencontre beaucoup d'imbéciles.

La *parole* dans les cas graves d'idiotie est en harmonie avec les restes d'intellect, mais on peut aux imbéciles légers appliquer comme règle générale le dicton: „il ne faut pas par la parole juger de l'esprit; on rencontre souvent le son le plus vif dans le tonneau le plus vide."

La *volonté* est toujours affaiblie chez les idiots. Chez les idiots

les plus profonds elle peut faire entièrement défaut. Chez ces derniers le sens de la personnalité est nul. Sans un effort volontaire énergique la fixation de l'attention est impossible. Or nous avons vu tout juste que l'imbécile manque d'attention.

Les imbéciles, en règle générale, ne manquent pas non plus de défauts corporels.

Leur extérieur est souvent repoussant ou provoque la compassion. On reconnaît ordinairement l'idiot au premier coup d'oeil.

La forme du crâne et de la face est ordinairement vicieuse, malgré qu'on ne puisse pas y reconnaître un type général.

On comprendra ce fait quand nous rappellerons les trois types dans lesquels on a subdivisé les idiots, notamment les types microcéphale, hydrocéphale et myxoedémateux, trois formes assez différentes entre elles. Il existe incontestablement des idiots qui rappellent plus ou moins la race mongole ou le type des esquimaux, mais ce n'est pas là un caractère distinctif de l'idiotie. Il y a aussi des hommes normaux qui présentent ce type. En tout cas il ne peut être question de régression atavistique. On parlerait ici avec plus de raison d'un type de dégénérescence. Le crâne est souvent asymétrique, plagiocéphale.

Les diverses mensurations s'écartent de la normale. Les yeux sont tantôt trop rapprochés, tantôt trop éloignés de la racine du nez.

Leur expression est souvent vague. On trouve souvent chez les idiots du strabisme, de la cécité et d'autres affections pathologiques des yeux. L'appareil auditif et les pavillons de l'oreille présentent aussi fréquemment des caractères anormaux. Le nez est souvent asymétrique. La bouche contribue ordinairement à l'expression imbécile de la figure. Plus déformée est la bouche plus en règle générale l'enfant est idiot. La bouche est entre-ouverte et laisse écouler de la salive; les lèvres sont grosses; les dents sont malformées. Les idiots ont souvent du prognathisme; la mâchoire inférieure est élargie. Cette propriété associée à l'étroitesse du front leur donne un aspect animal.

Chez notre idiot de 72 ans (v. pl. h.) la ligne bigoniaque est 112 au lieu de 93, chiffre normal.

On rencontre fréquemment des *troubles de la sensibilité.*

Les *troubles moteurs* sont nombreux chez les idiots: incoordination, crampes, spasmes, tremblements, paralysies, parésies. Beaucoup d'idiots ne marchent pas et ne savent pas se tenir debout dans la station assise. Beaucoup souffrent de convulsions, qu'on observe souvent comme symptôme initial; „inde lacrymae", croyait on jadis, mais aujourd'hui l'on sait que les convulsions et le trouble psychique reposent sur la même étiologie, notamment les lésions cérébrales.

Les *organes génitaux* présentent fréquemment un développement infantile et conséquemment les fonctions sexuelles sont entièrement abolies chez les idiots les plus profonds.

On observe souvent des *troubles vaso-moteurs.* C'était le cas chez l'enfant que nous présentâmes au Cercle médical de Tiel. Celui-ci avait les pieds et les mains cyanosés, de grosses lèvres bleues, qu'on ne pouvait pas attribuer à la sténose mitrale.

Les *troubles trophiques* ne sont pas rares non plus chez les idiots. Nous expliquons de cette façon l'infantilisme, le nanisme, le féminisme. Puis nous avons vu que chez les idiots on observe fréquemment des anomalies dentaires (voyez à ce chapitre).

L'*anatomie pathologique* de l'idiotie, surtout la macroscopique, est très variable.

On a trouvé sur les cadavres d'idiots les lésions cérébrales les plus variées.

Pour donner une idée de la variété de lésions anatomiques qui servent de base à l'idiotie, nous citerons ici la classification de BOURNEVILLE (2), qui repose entièrement sur une base anatomo-pathologique:

1. Idiotie consécutive à l'hydrocéphalie;
2. „ „ à la microcéphalie;
3. „ „ à l'arrêt de développement des circonvolutions cérébrales;

4. Idiotie consécutive aux arrêts de développement du cerveau;

a. congénitaux (porencéphalie, absence de corps calleux);

b. produits pathologiques (pseudokystes, foyer de ramollissement, pseudo-porencéphalie).

5. Idiotie consécutive à la sclérose cérébrale hypertrophique;

6. » » » » » » atrophique;

a. sclérose des deux hémisphères ou d'un hémisphère;

b. sclérose d'un lobe;

c. sclérose de quelques circonvolutions.

7. Idiotie consécutive à la méningite ou à l'encéphalo-méningite;

8. Idiotie avec pachydermie;

9. Idiotie dans les tumeurs cérébrales;

10. Idiotie traumatique.

On le voit, le spécialiste français fait entrer en ligne de compte les lésions cérébrales les plus variables comme pouvant conduire à l'idiotie ou qui du moins ont été retrouvées sur les cadavres d'idiots.

Nous ferons suivre ici la relation de quelques cas avec leur substratum anatomique et les réflexions de différents auteurs relatives à l'idiotie, telles que nous avons pu les recueillir dans la littérature. Et d'abord les cas de Bourneville (2). L'auteur cite un premier cas d'idiotie où l'autopsie démontra l'atrophie du cerveau avec dégénérescence kystique et hypertrophie pie-mérienne — un second cas d'origine myxoedémateuse, combiné avec de la pachydermie; puis un troisième cas d'idiotie congénitale avec cerveau rudimentaire; un quatrième cas avec hémiplégie droite et accès épileptiques, où l'on trouva à l'autopsie une sclérose très marquée de l'hémisphère gauche et l'atrophie du pédoncule cérébral gauche, du corps mamillaire et du tractus optique; un cinquième cas d'idiotie consécutive à une méningo-encéphalite chronique; un cas d'idiotie congénitale avec développement insuffisant des circonvolutions; deux cas de pseudo-porencéphalie avec enfoncements de la surface du cerveau et trouble de développement des circonvolutions; puis un cas d'idiotie congé-

nitale très profonde, enfin plusieurs cas d'idiotie consécutive à du myxoedème congénital.

L'auteur considère l'alcoolisme des parents comme un facteur étiologique fréquent du trouble de développement cérébral. Les travaux de Bourneville sont illustrés de beaux portraits d'idiots et de photogrammes de leur cerveau.

Wilmarth (3) affirme, sur la foi d'une riche expérience et notamment du résultat de l'étude de 100 cerveaux d'idiots, que la sclérose cérébrale dans ses diverses formes est la cause anatomique la plus ordinaire de l'idiotie. On rencontre moins fréquemment l'hémorrhagie traumatique, l'atrophie générale et limitée. L'hydrocéphalie interne devient dangereuse quand le crâne ne subit plus la dilatation compensatrice.

Köppen (4) publie un cas d'idiotie avec sclérose corticale et microgyrie chez un garçon de 12 ans atteint de syphilis héréditaire. Le patient a encore pu apprendre à lire et à écrire. Convulsions épileptiques. Poids du cerveau 975 gr. Les lobes occipitaux ne couvrent pas le cervelet. Les circonvolutions des lobes pariétaux et occipitaux, du moins dans le domaine de la première et de la seconde circonvolution pariétale et des circonvolutions occipitales avoisinantes, étaient, d'une façon à peu près symétrique, étroits, atrophiés, durs. La couche corticale, très mince, ressemblait à un tissu dense comme parsemé de noyaux, sans éléments nerveux. La substance médullaire sous-jacente était totalement dépourvue de fibres à myéline. Dans la couche corticale la plus externe existait une forte vascularisation. Méningite pie-mérienne. En d'autres endroits de l'écorce les cellules et les fibres à myéline étaient bien conservées, mais disposées d'une façon différente de la normale.

Les fibres nerveuses suivaient un trajet irrégulier et étaient très fortement tassées les unes contre les autres.

Tomaschefski (5): 5 autopsies d'idiots, slérose primaire atrophique et hypertrophique, atrophie et disparition des cellules ganglionnaires et des fibres nerveuses, tant de l'écorce que de la substance médullaire sous-jacente, des ganglions de la base et d'autres parties du système nerveux central;

puis hyperplasie de la neuroglie, du tissu conjonctif interstitiel et forte dilatation des espaces lymphatiques. Il cite comme facteurs étiologiques de la sclérose l'hydrocéphalie, les anomalies vasculaires, la méningite et l'arrêt de développement des cellules cérébrales.

Bourneville (6): Tumeur du cerveau. Idiot de 8 jours, ayant succombé dans un état de mal épileptique. Au niveau des corps mamillaires siège une tumeur, où l'on trouve des cellules et des fibres nerveuses.

Popoff (7): Idiot de 18 ans; n'a pu apprendre que quelques lettres. Arrêt de développement des extrémités inférieures. Autopsie: épaississement pie-mérien; les circonvolutions occipitales recouvrent incomplètement le cervelet. Les trois circonvolutions frontales des deux hémisphères sont incomplètement formées; il en est de même du lobe praecentral et de l'insula gauche; écorce mince, ventricules larges; les fibres à myéline de l'écorce sont raréfiées; les cellules nerveuses sont rangées en groupes au lieu de séries. Ces cellules ont en général un aspect atrophique.

Klinke (8) a examiné les fibres tangentielles corticales chez une douzaine d'idiots. Voici la conclusion: troubles nutritifs généraux tels qu'ils se présentent chez les idiots. Ces troubles provoquent l'arrêt de développement des fibres tangentielles; les accès épileptiques à leur tour exercent une influence défavorable sur le développement de ces dernières. A mesure que l'idiot avance en âge ces fibres s'amincissent et ressemblent aux fibres des déments. On trouve ordinairement à droite un meilleur développement des fibres qu'à gauche.

Matell (9): Idiot âgé de 25 ans. Epilepsie. Poids du cerveau: 918, circonvolutions et sillons petits; il ne persiste du centre semi-ovale que le noyau central, renfermant des fibres qui appartiennent au système de projection, au corps calleux et au système des fibres longues d'association. De plus on trouva encore une bande sous-corticale renfermant les faisceaux nerveux s'échappant de la périphérie de ce noyau. Tout le reste était occupé par une substance ressemblant à du tissu cortical et qui communiquait par des pertuis avec l'écorce.

Cette substance formait une masse grisâtre, dont la structure correspondait à la couche corticale la plus profonde. MATELL est d'avis que cette malformation datait du 6me mois foetal.

SALGO (10): Idiot, atrophie symétrique des deuxièmes circonvolutions temporale et occipitale. Porencéphalie du lobe frontal droit. Cette lésion anatomique, d'après l'auteur, résulterait d'un processus pathologique de la première enfance ou de la période foetale. Il ne la considère pas comme un arrêt de développement „Entwickelungshemmung". La porencéphalie, l'atrophie simple, les ramollissements, les kystes, les scléroses résultent d'un seul et même processus pathologique.

VON MONAKOW (11): Garçonnet; père buveur, mère insuffisamment développée, accouchement laborieux au forceps. Depuis la naissance parésie de la moitié gauche du corps, qui a subi un arrêt de développement. Développement psychique minime; il existait, depuis l'âge de 10 ans, des ictus épileptiques qui ont débuté après un maltraitement. Les convulsions débutaient à gauche et étaient plus marquées de ce côté. Autopsie: kyste rempli d'un liquide citrin, siégeant dans la région des circonvolutions centrales droites, de l'opercule et de la première circonvolution temporale. Il existe une perte de substance marquée de l'hémisphère gauche du cervelet. Kyste en communication avec la cavité rhomboïde. Il existait comme dégénérescences secondaires de l'atrophie de la couche optique droite, de la diminution de volume du corps genouillé externe droit et du tubercule quadrijumeau antérieur droit, de l'atrophie de la bandelette optique droite et du nerf optique gauche, de l'amincissement du pédoncule cérébral droit; la pyramide droite ne constituait plus qu'un cordon du volume d'une allumette; atrophie de l'olive et des trois pédoncules cérébelleux à droite.

OPPENHEIM (12): Idiot de 21 ans, présentant les symptômes suivants: dysarthrie bulbaire, dysphagie, paralysie ou parésie des lèvres, de la langue, du voile du palais et des muscles masticateurs, atrophie et raccourcissement des extrémités droites. Autopsie: porencéphalie et microgyrie de l'hémisphère gauche, microgyrie exclusive de l'hémisphère droit. Les circonvolutions

centrales, celles de la partie inférieure des lobes pariétaux et la troisième circonvolution gauche présentent des plis et des entailles. A droite la moitié inférieure des circonvolutions centrales, les parties postérieures de la seconde et troisième circonvolutions frontales, la circonvolution temporale supérieure et une partie du lobe pariétal inférieur sont atteintes. La couronne rayonnante et le corps calleux sont atrophiés. Le cordon latéral de la moelle épinière est plus mince à droite qu'à gauche. Microscopiquement: beaucoup de petites cellules rondes, cellules pyramidales en partie absentes, en partie peu développées ou disposées d'une façon anormale.

La couronne rayonnante s'irradie diffusément dans l'écorce. Conclusion: 1°. Un individu, malgré la porencéphalie et la microgyrie, peut atteindre un âge avancé; 2°. il n'existait pas dans l'espèce, malgré ces troubles de développement, de vraie idiotie; 3°. la lésion de l'écorce dans le domaine des circonvolutions centrales et notamment de leur partie inférieure et des régions corticales avoisinantes ne produisit pas seulement les symptômes de la diplégie et de l'athétose, mais en outre les symptômes de la paralysie glosso-pharyngo-labiée d'origine cérébrale.

Otto ([13]): Deux cas de microgyrie, garçons de 5 et 6 ans, idiots; l'un était encore en état d'exécuter de faibles mouvements; l'autre avait des contractures multiples. Tous deux avaient des accès convulsifs. Poids du cerveau minime. Dans le premier cas: adhérences avec la dure-mère; sutures conservées; ventricules faiblement dilatés. Circonvolutions de l'écorce des lobes frontaux, pariétaux et temporaux avoisinants, très fines. Insula en grande partie à découvert. Dans le second cas: ventricules modérément dilatés, adhérences de la pie-mère avec lobes frontaux et pariétaux, qui avaient les mêmes fines circonvolutions. Développement insuffisant des cellules de ces circonvolutions minces. Immédiatement sous l'écorce zones d'un gris clair, où se trouvaient des cellules ganglionnaires disposées en petits groupes.

L'auteur est d'avis que cet état particulier résulte d'un trouble évolutif de l'écorce foetale dans ses rapports avec la

substance médullaire sous-jacente. La microgyrie peut être due à des lésions locales mais aussi aux troubles évolutifs les plus variés, se passant soit dans la substance médullaire du cerveau du foetus soit dans sa couche corticale, de sorte qu'on peut admettre diverses sortes de microgyrie.

Pfleger et Pilcz (14) ont décrit le crâne et le cerveau d'une douzaine de cas de microcéphalie observés personnellement. Aucun crâne ne montrait de synostose prématurée des sutures, il y avait persistance de la circonvolution supracalleuse, puissant développement des circonvolutions calleuses, sillon simien, aspect foetal des insulas, larges ponts passant sur les scissures de Rolando, fusion des noyaux caudés, des couches optiques, absence de la grande commissure. Les auteurs admettent, avec Giacomini, une microcéphalie vraie et une pseudo-microcéphalie. Ils nient l'origine osseuse primaire de la microcéphalie; ils fixent le siège de l'affection dans le cerveau même; ce serait un trouble évolutif primaire, que celui-ci doive être cherché chez les parents (maladies héréditaires) ou qu'il s'opère au moment de la conception ou trouve sa cause dans la grossesse. Bourneville (15) enlève également à l'ossification prématurée des sutures crâniennes toute valeur comme cause de microcéphalie. Celle-ci doit être considérée comme un trouble évolutif consécutif à des lésions pathologiques.

Cunningham et Smith (16) examinèrent les cerveaux de deux idiots et firent valoir, à propos de cet examen, d'importantes considérations relatives à l'origine et à la nature de la microcéphalie. Ils appellent l'attention sur la ressemblance entre le cerveau du microcéphale et le cerveau du singe. Ils trouvèrent de l'identité dans la forme extérieure entre les cerveaux de leurs deux microcéphales et le cerveau de l'ours blanc; toutefois les deux premiers affectent le type humain que n'affecte pas celui de l'ours blanc.

Ils ne peuvent admettre qu'on regarde la microcéphalie comme une formation atavistique. Ils font remarquer l'atrophie de la partie d'écorce située derrière le sillon central (Rolando), qui existe chez les microcéphales. Ils attribuent la plus grande profondeur de ce dernier sillon chez l'homme en

comparaison du singe à un développement plus fort des circonvolutions avoisinantes, dû lui-même à ce que les bras de l'homme exécutent des mouvements plus compliqués, qu'il existe chez lui une expression mimique et une croissance en longueur relativement plus grande des extrémités. On doit attribuer l'expression stupide, la marche et la maladroitesse des idiots, à un moindre développement des circonvolutions centrales.

Enfin ces auteurs démontrent que l'hypothèse de KLEBS, d'après laquelle la microcéphalie résulterait de la contraction en sablier de l'utérus, ne peut pas s'appliquer à tous les cas, puisque la forme normale du cerveau est déjà constituée dans une période plus précoce.

SCHLÖSS ([17]) décrit sept cerveaux d'idiots. Dans l'un des cas l'hémisphère gauche était notablement plus grand que le droit. Quelques hémisphères présentaient un développement insuffisant des lobes occipitaux, d'autres des lobes pariétaux. Sur un cerveau les circonvolutions étaient simples et dures, les lobes frontaux courts, les lobes occipitaux massifs.

Sur deux cerveaux seulement on remarque l'agencement compliqué des circonvolutions frontales; sur tous les autres les circonvolutions ont une direction simple et régulière. Trois hémisphères montrent de nombreuses anastomoses entre les sillons du côté latéral.

MARCHAND ([18]): Idiot, microcéphale, 47 ans, épileptique depuis ses cinq ans, poids du cerveau 345 gr.; le cerveau avait surtout un volume réduit; les circonvolutions avaient une structure très simple. Les deux lobes frontaux sont séparés par un large sillon transversal en une moitié supérieure et une moitié inférieure. Entre ce sillon et l'embranchement postérieur de la scissure de Sylvius se trouve un territoire insulaire qui se dirige en pointe vers le bas et qui s'épuise en haut dans l'operculum, insuffisamment développé, et dans la partie inférieure de la circonvolution centrale antérieure; la circonvolution centrale postérieure se montre rudimentaire. D'après MARCHAND, les microcéphales ont une troisième circonvolution frontale. Il existe de l'analogie entre l'insula de ce

microcéphale et celui du gibbon. La substance grise de l'écorce a une épaisseur de 2—3 mm.

Bourneville (19): fille idiote de 10 ans; les deux parents étaient syphilitiques; on constata l'état anormal au troisième mois de la vie. Convulsions à partir du 8me mois jusqu'à 3 ans.

L'enfant apprit à marcher dans le courant de sa 3me année et à prononcer quelques paroles. Contractures dans les deux membres supérieurs, mort de dystrophie.

Autopsie: A différents endroits de la surface cérébrale nodosités blanches et dures, composées de neuroglie et ne renfermant pas d'éléments nerveux = hypertrophie sclérotique.

Hochhaus (20): Enfant de 2 ans avec arrêt de développement physique et intellectuel; tête grosse, membres supérieurs et inférieurs doués de mouvements, marche et station assise impossibles. Absence congénitale presque totale du corps calleux, hypertrophie cérébrale générale, richesse excessive en circonvolutions, avec modifications caractéristiques des sillons à la face médiale, absence de voûte à trois piliers, de commissure antérieure et moyenne; ventricules latéraux très dilatés; cette dilatation n'est pas due à l'hydrocéphalie, mais à l'hypertrophie — hypothèse de Jelgersma — qui fournit à la substance grise une surface de sustentation en place de la substance blanche du corps calleux absent. Cette lésion doit être considérée comme une „Hemmungsbildung", qui s'est produite vers le 4me mois.

A. Schmidt (21) émet quelques considérations sur la relation entre le nanisme, la microcéphalie et le crétinisme. Il croit que c'est une „Hemmungsbildung" du cerveau qui est la cause primitive de cette triple anomalie. La vie physique et la vie psychique sont fortement compromises par cette cause. En effet en général la croissance du corps est également en retard chez les idiots. La microcéphalie et le nanisme sont parallèlement produits par un trouble général de développement ou bien la microcéphalie est une hypoplasie locale, c. à d. un trouble évolutif partiel dans un organisme normalement développé.

Peterson (22) a fait des mensurations crâniennes et céré-

de l'hydrocéphalie, de la microgyrie, de la porencéphalie, de l'absence du corps calleux, de la slérose atrophique et hypertrophique, de la méningite avec ses suites, de la tumeur. 3°. Là où l'on a fait l'examen microscopique on a trouvé des altérations des cellules et des fibres nerveuses et de leur groupement. Les fibres tangentielles furent trouvées altérées, les fibres en général raréfiées. Le plus souvent les éléments nerveux des circonvolutions frontales furent atteintes, mais on trouva également souvent altérées les autres circonvolutions, p. e. celles des lobes pariétaux. On a fréquemment observé un état anormal des centres d'association de FLECHSIG. Mais tous les rapports d'autopsie ne sont pas complets; l'examen microscopique fut souvent négligé, de sorte que dans ces cas il n'y a pas moyen de dire si les éléments étaient altérés ou pas. Là où l'on rechercha ces altérations, on les trouva ou bien, il y avait absence d'une partie principale du cerveau psychique.

Les altérations élémentaires ont été dûment constatées dans les cas de

KÖPPEN: l'écorce de la première et de la seconde circonvolutions pariétales et des circonvolutions occipitales avoisinantes est comme parsemée de noyaux, dépourvue d'éléments nerveux; la substance médullaire sous-jacente ne renferme plus du tout de fibres à myéline. A d'autres endroits du cerveau les cellules et les fibres sont bien conservées, mais disposées anormalement, suivent un trajet irrégulier, sont fortement tassées les unes contre les autres.

---

d'une synostose précoce des sutures. Ce fait a été controuvé plus tard. Du moins peu d'auteurs acceptent actuellement encore cette étiologie. On trouve, quant à la période de début et à l'évolution chronique de l'ossification des sutures les variations les plus grandes, tantôt la fermeture complète, tantôt la non-fermeture sur toute la ligne. On a même trouvé à l'adolescence la synchondrose sphéno-basilaire non soudée. D'autres fois certaines sutures sont soudées, d'autres pas et sans le moindre rapport avec l'âge. Quelquefois les sutures crâniennes antérieures sont peu développées et les parties orbitaires de l'os frontal fortement voûtées. Le grand trou occipital est le plus souvent fortement dirigé en arrière comme chez les singes anthropoïdes.

TOMASCHEFSKI : ici atrophie, là absence des cellules ganglionnaires et des fibres tant de l'écorce que de la moelle sous-jacente, des ganglions de la base et des autres parties du système nerveux central, hyperplasie de la neuroglie et du tissu conjonctif interstitiel.

POPOFF : les trois circonvolutions frontales, le lobule paracentral et l'insula sont insuffisamment développés, couche corticale mince, large diminution des fibres à myéline de l'écorce; les cellules nerveuses sont rangées en groupes au lieu de l'être en séries et sont atrophiées.

KLINKE : Les fibres tangentielles de l'écorce ont subi un arrêt de développement; ces fibres s'amincissent au fur et à mesure que l'idiot avance en âge. Cela ressemble à ce qu'on observe dans la démence.

SALGO : atrophie des secondes circonvolutions temporale et occipitale, porencéphalie du lobe frontal droit.

OPPENHEIM : microgyrie des deux hémisphères; l'écorce renferme beaucoup de petites cellules rondes, cellules pyramidales en partie absentes, en partie peu développées ou disposées d'une façon anormale. La substance blanche rayonne à faisceaux larges dans l'écorce.

OTTO : sous l'écorce zônes grises claires où l'on trouve des cellules ganglionnaires en petits groupes.

BOURNEVILLE. A différents endroits de l'écorce nodosités blanchâtres dures, composées de neuroglie et dépourvues d'éléments nerveux.

Là où l'on n'a pas fait d'examen microscopique et où donc on n'a pas établi *en fait* l'altération des éléments nerveux, nous ne voyons aucune témérité à conclure par analogie à l'existence de cette altération et là où l'on a constaté de la microgyrie, de la slérose corticale, et ce fut ainsi dans beaucoup, dans la plupart même de cas, il est évidemment logique d'admettre cette altération des éléments nerveux.

Nous avons déjà fait ressortir plus haut qu'il existe une grande ressemblance clinique entre les divers états démentiels et l'idiotie. Or les recherches de KAES ([25]), de Hambourg, montrent qu'il existe aussi une grande ressemblance

entre les lésions histologiques observées dans les deux cas.

KAES a montré à la Réunion des médecins et naturalistes allemands, tenue en 1897 à Brunswick, des dessins des fibres myéliniques corticales du cerveau de l'homme normal et du cerveau d'idiots, de déments séniles et de paralytiques. Cette démonstration prouve que la richesse fibrillaire chez une naine microcéphale de 25 ans n'est pas, dans tous les segments des deux hémisphères, plus grande que pour un cerveau d'un enfant normal de $1^1/_2$ ans. Le développement des fibres myéliniques se montra également très retardé chez une fille microcéphalique de 18 mois. Un large couche zonale sautait fortement aux yeux au niveau des parties dont le développement était surtout retardé. Les fibres myéliniques de toutes les couches corticales semblaient avoir disparu totalement ou se trouver en voie de régression chez une vieille femme de 93 ans et chez deux paralytiques. L'idiotie, la presbyophrénie et la paralysie générale possèdent donc le même substratum anatomo-pathologique.

Il existe chez tout idiot une altération cérébrale. Quand, dans la période foetale on durant les premières années de la vie, avant que le développement du cerveau soit tout à fait achevé, il se produit une lésion cérébrale dans les centres d'association ou dans leur voisinage, il s'ensuit toujours de l'idiotie.

Nous avons déjà dit et nous répétons ici ce fait, qui ne se manifeste nulle part avec autant d'évidence que dans l'idiotie: le système nerveux central tendre, jeune, non encore développé est plus susceptible, plus sensible, plus vulnérable vis-à-vis des impressions qu'un système déjà développé. Les dyscrasies, qui provoquent des troubles nutritifs, provoqueront dans le cerveau in statu nascenti des lésions plus sérieuses que dans le cerveau déjà constitué. Puis l'idiotie nous apprend que tandis qu'un trouble léger, p. e. une inflammation ou un trouble nutritif, quand il est passager, ne laisse pas de traces fâcheuses dans un cerveau adulte, il a des conséquences désastreuses pour un système nerveux central encore foetal, comme aussi pour les systèmes nerveux d'enfants déjà nés, mais qui sont encore en pleine période de

développement, dans lesquels p. e. il n'existe pas encore de relation entre le systèmo de projection et les centres d'association. Si p. e. chez un enfant nouveau-né il se produit dans le cerveau un trouble nutritif avant le quatrième an, trouble qui atteint les voies qui relient le système de projection à un ou plusieurs centres d'association, on peut s'attendre à ce que l'enfant devienne un imbécile ou un idiot. Si, grâce à l'un ou l'autre processus pathologique, il ne s'établit pas du tout de relation entre le système de projection et les centres d'association, un pareil individu sera tout à fait nul au point de vue psychique. Rien ne peut arriver jusqu'au siège de l'intellect. On ne peut pas faire valoir en sens inverse chez les idiots la thèse d'Aristote: „Nil est in intellectu quod non prius fuerit in sensu" et dire: quodcunque venit ad sensum venit ad intellectum. Il faut qu'entre les sens et l'intellect il y ait un pont.

Ce raisonnement se base sur la justesse des vues de FLECHSIG concernant les rapports genétiques entre les systèmes d'association et les systèmes de projection. La justesse de ces vues a récemment encore été confirmée par HANSEMANN ([26]) à la suite de l'examen anatomo-pathologique de deux cas de microcéphalie. Le successeur de VIRCHOW décrit notamment deux cas de microcéphalie avec microgyrie où les centres d'association étaient insuffisamment développés alors que les systèmes de projection avaient subi un complet développement.

On ne peut pas mieux comparer la puissante influence d'un trouble léger sur le système nerveux central foetal ou très jeune qu'à une incision qu'on fait dans un jeune arbre. Au moment où l'arbre est entièrement développé, la petite incision s'est transformée en un sillon long, large et profond. La lésion, l'hiatus, ce qui a été enlevé, s'agrandit proportionnellement à la croissance du milieu ambiant. Une lésion insignifiante survenue dans la période foetale doit necessairement produire dans le cerveau, une fois que celui-ci a achevé son développement, un symptôme de déficit important, surtout si la lésion en question a atteint une partie importante du cerveau. Une lésion, au contraire, qui porte sur un cerveau adulte ne fera à celui-ci que peu ou pas de tort, tout comme

une incision de même longueur et profondeur, faite à un arbre mûr, est à peine perçue.

Les causes *éloignées* de l'idiotie sont multiples. Nous les citerons en résumé.

Commençons par dire que la cause, qui jadis, de par l'autorité de VIRCHOW, était admise par la plupart des pathologistes, la *synostose précoce des sutures crâniennes* est aujourd'hui à peu près d'une façon générale bannie de l'étiologie de l'idiotie. On regarde ordinairement aujourd'hui l'ossification des sutures comme secondaire à la croissance du cerveau et l'on n'admet plus vice-versa que la synostose commande à la croissance du cerveau. „La botte doit s'adapter au pied et non le pied croître de façon à s'adapter à la botte" (BILDERDIJK). La thérapeutique basée sur ce faux concept (formation artificielle de sutures, trépanation) a, selon l'expression topique d'un médecin français, fait bien des idiots, mais n'en a guéri aucun.

Une cause incontestable d'idiotie réside dans le *traumatisme*. L'enfoncement du crâne par un bassin rétréci durant le cours de l'accouchement ou par la pression d'un forceps peut, en blessant directement le cerveau ou en produisant une hémorrhagie à sa surface ou bien dans les couches profondes, produire une lésion telle que le développement normal de l'organe psychique s'en trouve arrêté. Quand on songe que l'écorce cérébrale se trouve avant tout exposée à être lésée lors de la naissance, soit par une fracture ou une dépression du crâne, soit par l'hémorrhagie, et qu'à ce moment les centres d'association qui occupent l'écorce ne sont encore qu'insuffisamment développés, on comprendra aisément qu'un accouchement difficile constitue une cause possible d'idiotie.

On cite encore comme cause d'idiotie le *rachitisme*. Parmi les enfants idiots on en trouve beaucoup qui dans leur enfance ont souffert de rachitisme. Cette coïncidence se présente trop fréquemment pour qu'elle soit accidentelle. Il est difficile de dire comment le rachitisme conduit à l'idiotie. On peut admettre diverses voies: par ossification crânienne anormale avec dépression consécutive de la surface cérébrale; par hydrocé-

phalie (celle-ci est en effet généralement rangée parmi les facteurs étiologiques de l'idiotie); puis le même trouble nutritif, qui provoque le rachitisme, peut également entraîner l'insuffisance de développement cérébral. C'est ainsi que la syphilis héréditaire peut produire l'idiotie par l'intermédiaire du rachitisme (PARROT, FOURNIER). L'idiotie éclora d'autant plutôt que le rachitisme se montre plus près de la naissance, comme dans le rachitisme congénital et plus encore dans le rachitisme foetal, dont toutefois l'existence est encore soumise à discussion.

L'*alcoolisme* des parents est également une cause d'idiotie des enfants. Il est établi que l'alcool est un poison cérébral et que d'une façon directe il joue un rôle important dans l'étiologie de l'aliénation mentale; mais il paraît également agir d'une façon indirecte et constituer une cause héréditaire de l'idiotie. Même un enfant procréé durant un état d'ivresse, dont les parents ne sont nullement alcooliques, risque d'être un idiot.

On compte aussi parmi les causes la *prédisposition nerveuse héréditaire*. Même une émotion temporaire de la mère durant la grossesse pourrait constituer pour l'enfant une cause occasionnelle d'idiotie.

On cite encore comme cause l'*hypothyroïdie*. Nous avons parlé à l'endroit voulu de l'influence de la glande thyroïde sur le développement et de son état anormal sur les troubles du développement. Il n'y a donc pas lieu de nous étendre encore ultérieurement sur ce sujet dans cet article. Nous renvoyons au chapitre en question.

Nous rappellerons ici seulement 1°. que les troubles psychiques et l'habitus idiot constituent les symptômes capitaux du myxoedème; 2°. la théorie nouvelle, qui compte pas mal de partisans, d'après laquelle les troubles de développement général et partiel durant la vie foetale doivent être attribués à une hypothyroïdie et 3°. que la syphilis est fréquemment la cause de cette insuffisance de formation thyroïdienne.

Nous avons, dans la partie casuistique, signalé plusieurs cas où la syphilis héréditaire pouvait être considérée comme

la cause de l'idiotie, comme l'agent producteur du trouble nutritif.

Nous rappelons les cas cités de Köppen, de Klinke et de Bourneville.

Or il serait illégitime de conclure que dans les autres cas que nous avons rapportés et où il n'a pas été question de syphilis comme facteur étiologique, celle-ci doive être exclue et ne soit nullement intervenue dans l'éclosion de la lésion cérébrale qui a entraîné l'idiotie.

Cette conclusion serait évidemment fautive. Dans tous les cas rapportés, excepté dans deux, où l'enfant fut délivré à la suite d'une application difficile de forceps, qui avait donc agi comme cause traumatique, il n'est fait mention d'aucun facteur étiologique.

Au reste dans tous ces cas, que pour une grande part nous n'avons appris à connaître que par un compte rendu de journal, on ne signale aucune cause. Les auteurs ont rapporté ces cas à cause de l'intérêt du substratum anatomo-pathologique et non pas parce qu'ils offraient le moindre intérêt étiologique.

Il est très probable que dans plus d'un de ces cas le substratum anatomique a trouvé son origine dans la syphilis, quoique dans les protocoles on ne signale aucune étiologie. Nous avons en effet vu que l'hérédo-syphilis est la cause la plus fréquente des troubles nutritifs généraux et partiels survenus durant la période foetale. La syphilis héréditaire est une dyscrasie très répandue qui amène des troubles nutritifs du système nerveux central et notamment du cerveau. Nous avons vu que les syphilotoxines possèdent une attraction particulière pour le tissu cérébral et que le cerveau en voie de développement se montre très vulnérable.

Si les cas d'idiotie, que nous avons rapportés, ne prouvent pas à l'évidence que la syphilis est une cause fréquente d'idiotie, nous avons néanmoins vu aux chapitres traitant des troubles nutritifs généraux et partiels que la syphilis intervient souvent dans l'étiologie de ces troubles. Fournier cite aussi au passage la microcéphalie comme un trouble nutritif

partiel se rencontrant souvent chez les enfants hérédo-syphilitiques.

Or, dans la partie de ce chapitre ayant trait à la casuistique, nous avons rencontré la microcéphalie comme une des causes les plus générales de l'idiotie. Il est certain que parmi les cas cités par nous, où il n'est question d'aucune étiologie éloignée, plus d'un cas de microcéphalie et dans l'espèce d'idiotie doit être attribué à la syphilis.

Nous avons vu au chapitre infantilisme, nanisme, quelle est l'influence de la syphilis sur l'éclosion de ces troubles généraux du développement. Or dans la casuistique ayant trait à l'idiotie nous trouvons dans les cas de Hochhaus et A. Schmidt un infantile et un nain.

Schmidt considère le trouble de développement du cerveau comme la cause primaire de la triade pathologique: nanisme, microcéphalie, crétinisme. La vie physique et la vie psychique sont également insuffisantes dans cette anomalie. Un nain est aussi un individu insuffisamment développé du côté psychique.

Fournier, qui certes ne consacre pas au sujet si important de l'idiotie et de l'imbécillité, toute l'attention qu'il mérite, et qui insiste insuffisamment sur les lésions cérébrales *organiques*, sur le trouble partiel de développement, Fournier donc commence cet article par ces phrases (l. c. p. 309): „C'est un fait aujourd'hui bien authentique que les descendants de sujets syphilitiques sont quelquefois frappés de déchéance intellectuelle".

Très positivement la syphilis héréditaire crée parfois des *enfants bornés comme intelligence*, voire des enfants .idiots. Et rien d'étonnant à cela! D'une part il est bien légitime que la syphilis réagisse sur l'intelligence de par les déterminations spécifiques qu'elle peut provoquer dans le cerveau durant le jeune âge. Et d'autre part, en ce qui concerne notre sujet, il n'est pas plus surprenant que l'influence hérédo-syphilitique retentisse sur le développement intellectuel par des processus d'autre genre, ne comportant plus rien de syphilitique".

Fournier, qui considère l'imbécillité et l'idiotie comme deux

variantes d'une seule et même maladie ne différant que par le degré d'intensité, affirme, en se basant sur son expérience personnelle, que ces deux états morbides sont dûs à la syphilis héréditaire et plus spécialement à la parasyphilis. Et il appuie son dire sur les temoignages d'auteurs comme CRITCHETT, J. HUTCHINSON, JACKSON, MERCIER, PARROT, J. S. BURY, TARNIER.

FOURNIER termine comme suit son article sur l'idiotie: „C'est donc un fait aujourd'hui avéré, indiscutable, que les descendants de sujets syphilitiques sont quelquefois frappés de déchéance intellectuelle. En d'autres termes, la syphilis héréditaire peut aboutir, par défaut de développement cérébral ou par d'autres processus encore indéterminés, à créer des enfants bornés, incapables, ou même des imbéciles, des idiots" (l. c. p. 313).

Nous partageons ici tout à fait la manière de voir de FOURNIER. Nous devons ranger la syphilis parmi les facteurs étiologiques de l'idiotie. Il nous est impossible d'établir la fréquence de l'idiotie d'origine syphilitique, mais, nous le savons, ce n'est pas la fréquence qui décide si une maladie appartient ou non aux affections parasyphilitiques.

Nous citerons encore au surplus, pour appuyer l'origine syphilitique de l'idiotie, l'observation de HADDEN (27). Ce syphiligraphe ne doute pas non plus de l'existence d'un rapport causal entre la syphilis et l'idiotie congénitale, quelle que soit la cause anatomique: sclérose des circonvolutions, méningite chronique. Il décrit le cas d'un enfant de 2 ans atteint de carie des os nasaux, d'irido-kératite, d'ulcération du palais buccal et d'accès épileptiques. Un traitement mercuriel énergique n'empêcha pas l'idiotie de s'installer.

Il est difficile de refuser une place à la syphilis dans le cadre étiologique de l'idiotie. La syphilis héréditaire détermine un pourcentage important de tares des facultés de l'esprit.

On pourrait tout au plus objecter que les cas d'idiotie, qui trouvent leur origine dans la syphilis, ne sont pas le résultat d'un processus parasyphilitique mais bien d'un processus syphilitique. La lésion qui est à la base d'un pareil cas d'idiotie

a été produite par le virus syphilitique lui-même ou par les syphilotoxines qui donnent naissance aux processus héréditaires; par. ex. les kystes, les tumeurs, l'hydrocéphalie, tous les arrêts de développement (Hemmungsbildungen) sont des produits de processus secondaires ou tertiaires. Il est probable que si un foetus ou un enfant de ce genre avait été en temps opportun traité d'une façon énergique, il aurait été indemne d'idiotie. Nous ne nierons pas l'existence de pareils cas, mais on ne peut pas non plus mettre en doute l'existence de cas de nature parasyphilitique. On peut affirmer ce fait avec certitude par analogie. Nous avons vu en effet au chapitre des troubles nutritifs généraux et partiels et à l'appendice y annexé concernant l'infantilisme, que ces troubles peuvent également résulter d'un processus dystrophique parasyphilitique. Chez les enfants porteurs de ces troubles il ne s'est montré jamais de symptôme de syphilis, ni durant la période foetale ni durant la vie extrautérine; le temps écoulé entre l'accident primaire des parents et la conception de l'enfant est trop long pourqu'on soit quelque peu en droit de songer encore à de l'infection syphilitique.

Mais dans ce cas on est autorisé et même obligé, quand notamment l'infection syphilitique a préexisté et quand celle-ci doit être considérée comme cause, de parler d'affections parasyphilitiques.

Pour prouver ce qui précède, nous citerons encore le cas suivant de notre clientèle:

Enfant idiot. Le père avait contracté la syphilis douze ans avant son mariage; il fut traité durant les premières années de la maladie, mais non d'après les exigences de la science moderne. La mère n'offrit jamais de symptômes de syphilis, ne présenta aucun avortement. Ni le père ni la mère ne présentent d'hérédité neuropathique. La mère fut durant la grossesse toujours bien portante. Enfant normal, né à terme, pas de délivrance au forceps; l'enfant à sa naissance pèse $6^1/_4$ livres, paraît bien portant. Allaitement maternel. Il croît non excessivement mais normalement. Il a une teinte un peu anémique. A l'âge de 6 mois il présente sans cause connue

des convulsions. Il n'y a pas encore apparence de dentition.

Les accès convulsifs se répètent, deviennent même très fréquents, et en général s'accumulent. Des semaines se passent sans convulsions; si des accès se présentent, ils se prolongent même — à intervalles — durant toute une journée. Inconscience durant les accès convulsifs. Les convulsions commencent généralement à la face, mais n'affectent pas pour le reste de marche régulière. Le bromure de potassium ne produisit pas d'effet bien évident sur les convulsions, mais durant cette médication l'enfant parut plus idiot. A l'âge d'un an il n'y eut pas encore une seule dent à voir. La première dent ne se montra qu'à 15 mois. Pas de HUTCHINSON, mais bien disposition irrégulière des dents. Fermeture tardive de la fontanelle.

Hypertrophie des amygdales. Monorchidie. Ce testicule est très petit; il ne dépasse guère le volume d'un pois. On ne sent pas de glande thyroïde. L'enfant ne commença à marcher qu'à l'âge de 2 ans et 9 mois.

On put constater bientôt que l'enfant n'était pas normal au point de vue psychique. Il est fortement microcéphale et présente un front bas, fuyant vers la partie postérieure. Le second enfant né des mêmes parents, moins âgé d'environ deux ans, ne tarda pas à le dépasser au point de vue intellectuel.

Les parents ont longtemps douté si l'enfant entendait. L'appareil auditif est très probablement normal, toutefois l'enfant est manifestement atteint de surdité psychique. Il entend mais il ne comprend pas ce qu'il entend. La sensibilité n'est pas bien développée. On doit pincer fortement l'enfant avant qu'il manifeste de la douleur. Quant au goût, l'enfant mange tout ce qu'on lui présente. Il est âgé de 6 ans et ne sait pas encore parler. Il ne distingue pas entre ses parents et des étrangers. Il ressemble au point de vue psychique au chien de GOLTZ ou à un paralytique dans le stade démentiel. Il existe un spasme léger des membres supérieurs et inférieurs. L'enfant n'a jamais présenté le moindre symptôme de syphilis. Comme il a été conçu 12 ans après l'accident primitif du père, il est

peu vraisemblable que l'enfant soit atteint de syphilis. Néanmoins nous ne doutons pas, dans l'espèce, de l'origine syphilitique des troubles et, comme il ne s'agit pas de syphilis, nous avons affaire à une idiotie parasyphilitique.

Comment donc la parasyphilis produit elle l'idiotie, en d'autres termes quelle est la pathogénie de la psychose par syphilis héréditaire? Nous avons vu que les substratums anatomo-pathologiques cérébraux les plus variés peuvent donner lieu à l'idiotie. Il ne peut donc être ici question d'une base anatomo-pathologique uniforme, mais il existe à proprement parler autant de pathogénies de l'idiotie qu'il existe de substratums anatomiques. Or ces derniers sont nombreux, comme nous l'avons fait ressortir au début de ce chapitre. Nous les récapitulerons encore une fois: hydrocéphalie, microcéphalie, arrêt de développement des circonvolutions, porencéphalie, absence de corps calleux, pseudokystes, foyers de ramollissement, pseudoporencéphalie, sclérose cérébrale (hypertrophique, atrophique, générale ou partielle), méningite et encéphaloméningite, pachydermie, tumeurs cérébrales, traumatisme, rachitisme, myxoedème congénital.

Or il est indifférent de quelle nature est la lésion anatomique qui a provoqué le déficit ou l'altération cérébrale, l'effet n'en sera pas moins le même. Un auteur anglais compare d'une façon très originale le cerveau à une horloge. Que les rouages d'une horloge soient retenus par un cheveu, un grain de sable ou autre chose, cela ne fait pas de différence en ce sens que l'effet est le même, c. à d. que l'horloge est arrêtée. Que le cerveau soit troublé dans sa fonction par tel processus ou par tel autre, l'effet sera toujours, dans l'espèce, un trouble psychique.

Inutile de dire que la syphilis héréditaire ne provoque pas toutes ces formes de lésion cérébrale. Elle est évidemment tout à fait étrangère au traumatisme, mais, à l'exception de ce dernier, il y a lieu de se demander si elle n'est pas en état nous ne disons de provoquer mais de pouvoir provoquer toutes ces autres lésions.

Nous ne parlons pas ici des affections syphilitiques mais

des affections parasyphilitiques, en d'autres termes d'un état dyscrasique, qui surtout durant la vie foetale ainsi que durant les premiers mois et années, c. à d. durant la période par excellence de développement, a une tendance particulière à provoquer des troubles nutritifs généraux et locaux. Il résulte de l'exposé fait dans les chapitres précédents que le cerveau ne fait pas exception à cette règle, mais qu'au contraire il représente l'organe pour excellence pour subir les altérations produites par les syphilotoxines. Il serait superflu de répéter ici ce qui a dit été dit dans les chapitres en question.

Parmi les lésions cérébrales que nous avons citées il s'en trouve plusieurs que nous ne pouvons guère concevoir que comme résultant de troubles nutritifs, p. e. tous les arrêts de développement. Nous avons vu d'ailleurs, à propos d'autres organes, que ceux-ci peuvent être troublés dans leur développement sous l'influence de la syphilis héréditaire et que ce fait se présente même fréquemment. On peut compter parmi ces troubles nutritifs la microcéphalie, la microgyrie, les arrêts de développement partiels, l'absence de corps calleux, probablement aussi la porencéphalie et les pseudo-kystes. Nous avons rencontré en outre certains troubles nutritifs sous la forme inflammatoire dans les végétations adénoïdes et le rachitisme. On peut ramener à de pareils troubles nutritifs les diverses formes et les états variés de sclérose, soit primaire, soit consécutive à des processus méningo-encéphalitiques et à leur corollaire, l'hydrocéphalie. L'état actuel de la science ne nous permet pas d'entrer plus à fond dans l'explication pathogénique de ces états anatomiques.

Nous devons nous contenter de suppositions, de possibilités, de probabilités.

Les parasyphilotoxines, l'agent dyscrasique renfermé dans les humeurs et dans les tissus, entraînent une nutrition anormale de l'une ou l'autre partie de la substance cérébrale. Il en résulte un trouble de l'évolution normale de cette dernière, soit qu'il se produise un arrêt de développement, soit qu'il se fasse une déviation dans la disposition histologique des éléments. Nous arrivons ainsi à admettre que les altérations

anatomiques les plus variables atteignent l'organe au cours de son développement.

Nous ne nous arrêterons pas isolément à chacun de ces substratums anatomiques. Nous désirons toutefois consacrer quelques pages à deux d'entre eux, notamment à *l'hydrocéphalie* et à la *méningite*. Nous agissons ainsi, parce que FOURNIER consacre à chacun de ces substratums un paragraphe spécial et reconnaît ainsi qu'il a pu leur trouver plus évidemment qu'aux autres encéphalopathies une origine parasyphilitique et qu'il veut les classer parmi les affections parasyphilitiques.

Traitement. Le traitement de l'imbécillité et de l'idiotie doit varier d'après la nature et le degré de l'affection.

Nous ne nous occupons ici, strictement parlant, que des affections d'origine parasyphilitique.

Pour ce qui regarde leur prophylaxie nous renvoyons au chapitre de la prophylaxie de la parasyphilis en général. Là où entrent en action des facteurs combinés, par. ex. un traumatisme chez un enfant né de parents syphilitiques, on tâchera de conjurer les conséquences du traumatisme, comme la dépression du crâne. On lèvera ainsi au moins l'une des causes qui peut amener l'idiotie.

En général dans les cas de traumatisme la chirurgie cérébrale a son mot à dire comme prophylactique de l''idiotie.

Le traitement thyroïdien peut également être indiqué dans certains cas.

Quant à l'indication symptomatique, on doit y distinguer entre idiot et idiot, entre imbécile et imbécile.

Le traitement comprend les *soins à donner* et l'éducation psychique.

BOURNEVILLE s'étend longuement, dans un travail récent, sur ce sujet. Nous y renvoyons le lecteur.

On peut subdiviser les imbéciles idiots, à un point de vue pronostique, quant à l'éducabilité en trois classes: la classe inférieure où l'on placera ceux dont la vie ressemble à celle d'une plante ou à celle des animaux inférieurs. Ce sont les idiots végétatifs-animaux, les apsychiques. A ceux-ci, qui sont

au bas de l'échelle, ne conviennent que des soins de propreté. Les patients, qui montrent des manifestations plus actives, seront éduqués au point de vue de la propreté comme on éduque les enfants en général. Quant aux soins à donner, on établira une distinction entre idiots propres et malpropres, entre idiots absolument passifs, totalement ou partiellement paralysés et idiots qui savent marcher. Bourneville, dans ses travaux cités plus haut, étudie d'une façon étendue et approfondie le traitement médico-pédagogique.

La seconde catégorie est constituée par les idiots qui ont une existence plus humaine, dont l'esprit est suffisamment développé pour se laisser conduire et éduquer, de sorte qu'ils puissent se mouvoir librement dans le ménage et au milieu de leur entourage. Il est impossible de faire de ces idiots des êtres sociables. Ils ne sont susceptibles que de recevoir les éléments d'une instruction.

La troisième catégorie possède un développement psychique suffisant pour former des êtres utiles à la société, de sorte qu'ils peuvent se conduire d'une façon autonome, jouer un rôle personnel dans la société et gagner la vie pour eux-mêmes et pour leur famille.

Les imbéciles légers forment l'élément de transition vers ce qu'on appelle les hommes psychiquement normaux.

Ce n'est pas ici le lieu d'insister sur la méthode de traitement psychique. Nous appellerons seulement l'attention sur le symptôme capital de l'imbécillité, le défaut d'attention. L'attention doit ici s'exercer par l'instruction et le travail. On exige de l'instituteur une patience à toute épreuve. Il devra dans son enseignement s'en rapporter toujours à cette double règle: être élémentaire et ne jamais quitter avec l'élève un sujet avant que celui-ci ne soit parfaitement compris.

Nous avons visité trois instituts d'idiots et dans chaque visite nous avons été étonné de ce qu'un enseignement méthodique peut faire sur l'imbécile. Médecin et instituteur se disputent le premier rang dans le traitement psychique des idiots. L'instituteur est dans l'espèce le médecin ou, si l'on veut, le médicament.

LITTÉRATURE

Idiotie.

(1) SOLLIER. L'idiotie et l'imbécillité au point de vue nosographique. Arch. de Neurologie. 1894. Vol. XXVII. N°. 83.

(2) BOURNEVILLE. Recherches cliniques et thérapeutiques sur l'épilepsie, l'hystérie, l'idiotie. Compte rendu du service des enfants idiots, etc. de Bicêtre. 1890.

(2*) " Recherches cliniques et thérapeutiques sur l'épilepsie, l'hystérie et l'idiotie, etc. Paris 1897 et 1898.

(3) WILLMARTH. The Alien. and Neurolog. 1890. Oct.

(4) KÖPPEN. Berl. klin. Woch. 1895. S. 1124.

(5) TOMASCHEFSKI. Allg. Zeitschr. für Psychologie. 1896. S. 472.

(6) BOURNEVILLE Progrès médical. 1893. T. XVIII. N°. 44.

(7) POPOFF. Archiv für Psychologie. 1893. Bd. XXV. S. 637.

(8) KLINKE Archiv für Psychologie. 1893. Bd. XXV. S. 450.

(9) MATELL. Archiv für Psychologie 1893. Bd. XXV. S. 124.

(10) SALGO. Bulletin de la Société de médecine de Belg. 1891.

(11) VON MONAKOW. Correspondenzblatt für Schweizer Aerzte. 1896. S. 176.

(12) OPPENHEIM. Berl. Gesellschaft für Psych. und Nervenh. 1895. 14 Jan. Ref. in Neurol. Centralbl. 1895. S. 130.

(13) OTTO. Archiv für Psychiatrie. Bd. XXIII. S. 153.

(14) PFLEGER und PILCZ Zur Lehre von der Mikrocephalie. Wien. 1897.

(15) BOURNEVILLE. Archives de Neurologie. 1894 T. XXVIII. p. 331.

(16) CUNNINGHAM and SMITH Journal of mental Science. 1896 p. 331.

(17) SCHLÖSS. Anatom. Studien an Gehirnen von Geisteskranken. Jahrb. für Psych. Bd. XII. S. 157.

(18) MARCHAND. Die Morphologie des Stirnlappens und der Insel des Antropomorphen. Arbeiten aus dem pathol. Institute zu Marburg. II.

(19) BOURNEVILLE. Sclérose cérébrale hypertrophique ou tubéreuse compliquée de méningite. Progrès médical. 1896. p. 129.

(20) HOCHHAUS. Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1893. Bd. IV. Heft 1 en 2.

(21) SCHMIDT. Zur Kenntniss des Zwergwuchses. Inaug. Dissert. Braunschweig. 1891.

(22) PETERSON. Craniometrie and cephalometrie in relation to idioty and imbecility. The Americ. Journ. of insanity. 1896. July.

(23) SCHÄFFER. Virchow's Archiv. 1896. Bd. CXLV. S. 481.

(24) ZILGIEN. Etude d'un cerveau sans circonvolutions chez un enfant. Journal de l'Anat. et de la Physiol. 1891. T. XXVII. p. 613.

(25) KAES. Demonstration von Zeichnungen betreffend den Markfasergehalt der Rinde bei dem normalen Menschen, bei Idiotie, Dementia senilis und allg. Paralyse. 69 Samml. D. Aertzte und Naturf. 1897.

(26) HANSEMANN. Bibliotheca medica. 1899. Bd. C. Heft II.
(27) HADDEN. Arch. f. Derm. und Syphilis. 1893. Bd. XXV. S. 1034.
BORIES. Des erreurs de diagnostic auxquelles donnent lieu les manifestations encéphaliques de la syphilis héréditaire, etc. Thèse de Lyon. 1898. p. 9.

CHAPITRE IX.

HYDROCÉPHALIE.

Tous les substratums cités au chapitre précédent comme base de l'idiotie sont capables de provoquer d'autres phénomènes d'ordre nerveux tout aussi bien que des psychoses. Cela dépend de la région cérébrale où ils se localisent. On peut ainsi voir naître des états *dystrophiques* généraux ou partiels, des états *vaso-moteurs*, des symptômes *sensitifs*, *sensibles*, *moteurs*. Les deux états mentionnés en premier lieu peuvent à leur tour entraîner des symptômes consécutifs.

On sait que la nature de l'hydrocéphalie consiste dans l'épanchement d'un liquide dans les cavités cérébrales.

L'hydropisie cérébrale se subdivise en une forme interne et une forme externe, d'après que le liquide s'est épanché dans les ventricules, surtout dans les ventricules latéraux, ou dans la cavité sous-arachnoïdienne (œdème pie-mérien et cérébral).

L'hydrocéphalie peut être congénitale ou acquise. On ne peut pas prendre le terme congénital trop à la lettre. „Selon que l'épanchement est antérieur ou postérieur à l'occlusion définitive de la cavité crânienne, l'hydrocéphalie est dite congénitale ou acquise", d'après JACCOUD (1).

Néanmoins l'hydrocéphalie peut être déjà complètement développée à la naissance; elle peut constituer un obstacle sérieux à l'accouchement naturel et un grand nombre de petits patients succombent au cours de la délivrance.

C'est cette forme d'hydrocéphalie congénitale, interne, qui

nous intéresse ici. C'est elle qui doit ou peut devoir son existence à la syphilis héréditaire. Elle déforme le crâne; celui-ci peut acquérir une circonférence énorme et atteindre 100 centim. et plus (la normale chez le nouveau-né est de 35 à 40 cm.).

On est frappé par le défaut de rapport entre la partie crânienne de la tête qui est immense et la partie faciale qui est petite. L'augmentation de volume porte surtout sur le diamètre longitudinal; le crâne devient par suite de ce fait dolichocéphale. Le diamètre transverse du front peut également devenir énorme par suite de la dislocation des os frontaux. Tous les os crâniens s'éloignent les uns des autres, les fontanelles sont larges et proéminentes, les sutures sont distendues. Les os crâniens sont amincis et sont même transparents.

Nous avons déjà fait remarquer au chapitre précédent que dans l'hydrocéphalie les troubles psychiques occupent le premier rang et que parmi les hydrocéphales se recontent un grand nombre d'idiots et d'imbéciles, mais il ne manque pas non plus d'autres troubles cérébraux. Les fonctions motrices sont ordinairement troublées. Ces enfants apprennent tard ou n'apprennent même jamais à marcher. Il existe quelquefois de l'hémiplégie. Les mouvements des bras sont fréquemment incoordonnés. On rencontre souvent des phénomènes spastiques surtout du côté des membres inférieurs, des paralysies de la vessie et du rectum. On rencontre aussi quelquefois la papille de stase ou l'atrophie du nerf optique.

Les accès épileptiques ne sont pas rares. On observe aussi parellèlement à l'hydrocéphalie d'autres anomalies de développement comme le spina bifida, le bec de lièvre, le pied-bot varus, le nanisme, l'encéphalocèle, etc...

La pathogénie de l'hydrocéphalie congénitale est loin d'être élucidée. Quelques auteurs admettent qu'elle résulte d'un trouble de développement. D'autres sont d'avis qu'il s'agit d'une inflammation de l'épendyme ventriculaire (DIEHL). HUGUENIN croit trouver la cause primaire de l'hydrocéphalie dans la méningite séreuse. Ce processus inflammatoire donnerait lieu à un exsudat abondant qui disjoint les os crâniens. HUGUENIN

est d'ailleurs d'avis qu'une extensibilité facile des os du crâne peut être l'élément primitif du processus. D'après une troisième catégorie d'auteurs l'origine de l'épanchement intraventriculaire résiderait dans l'occlusion des voies de communication entre la cavité ventriculaire et la cavité sous-arachnoïdienne. Le cours du liquide céphalo-rachidien se trouve par là même barré (POTT et d'autres). Les hydrocéphalies, qui surviennent après la naissance, se manifestent le plus souvent durant les premiers six mois de la vie. HOCHSINGER pense que l'hydrocéphalie due au rachitisme naît à la suite du ramollissement des os crâniens, qui entraîne un déplacement léger de ces os. Le développement du cerveau est en général troublé. Celui-ci peut à tel point s'amincir que la paroi des hémisphères ne constitue plus qu'une couche de quelques millimètres. Les circonvolutions et les sillons peuvent avoir totalement disparu, tandis que le manteau cérébral, transformé en un sac mince et fluctuant, renferme le liquide.

On cite *unanimement* comme facteur étiologique de cette forme congénitale de l'hydrocéphalie la syphilis. FOURNIER [2] regardait déjà en 1886 la syphilis comme la cause la plus commune. Les cas d'hydrocéphalie se sont multipliés sous ses yeux au fur et à mesure que son expérience s'étendit. D'autre part, désirant comparer son expérience avec celle des autres, il a parcouru les revues et il a constaté que celles-ci citaient également de nombreux cas d'hydrocéphalie qui avaient été précédés de syphilis. Il se vit forcé, vu la fréquence de cette étiologie, d'affirmer que la syphilis est la base de l'hydrocéphalie. On considère depuis lors la syphilis héréditaire comme une des causes les plus indiscutables de l'hydrocéphalie. Cette théorie, qui fut déjà avancée en principe, en 1879, par LARCHKOWITZ [3], a depuis été confirmée par SANDOZ [4], D'ASTROS [5], WYSS [6] et beaucoup d'autres.

C'est ainsi que HELLER [7] publie un cas d'hydrocéphalie qui se déclara après qu'il eut constaté de l'atrophie par suite d'entérite syphilitique ainsi qu'un exanthème spécifique.

Il s'agissait là d'un cas de nature spécifique qui guérit sous l'influence des remèdes antisyphilitiques. L'auteur donne ce

double conseil d'examiner toujours les enfants hérédo-syphilitiques au point de vue de l'hydrocéphalie et de songer toujours chez les enfants hydrocéphaliques à la syphilis héréditaire. Depuis que FOURNIER a appelé l'attention générale sur la relation causale entre la syphilis et l'hydrocéphalie, on accepte unanimement cette relation.

Si l'on discute encore l'étiologie dans l'espèce, cette discussion porte sur la valeur des autres causes. MARFAN (8) publia par exemple, en 1896, trois cas où il attribue l'hydrocéphalie exclusivement à de la gastro-entérite, où il exclut tout soupçon d'hérédo-syphilis. Et cependant à la lecture de son exposé on se prend involontairement à douter si dans deux cas (dans le premier cas il existait une forte hydrocéphalie avec amaurose et microphtalmie droite; dans le second de la sclérose cérébrale avec idiotie) il n'y avait pas un autre facteur en jeu que la gastro-entérite, comme par ex. la syphilis.

Déjà en 1886, FOURNIER a défendu dans son remarquable ouvrage „syphilis et mariage", l'opinion que quelques hydrocéphalies trouvent leur origine dans la syphilis. Il y écrit: „Il n'est pas moins avéré pour moi que l'influence syphilitique héréditaire constitue une prédisposition à l'hydrocéphalie. Un de mes malades, qui avait eu l'imprudence de contracter mariage malgré une syphilis non traitée, a eu coup sur coup trois enfants hydrocéphales, dont deux succombèrent aussitôt après la naissance, tandis que le troisième resta en vie."

En 1886 FOURNIER écrivit dans son livre: Syphilis héréditaire tardive (p. 446): „Il m'est vraîment impossible de ne pas considérer l'hérédité syphilitique comme une des causes les mieux avérées de l'hydrocéphalie". En 1894 FOURNIER (voyez „Les affections parasyphilitiques") comptait dans sa pratique privée plus de trente cas d'hydrocéphalie, dont la cause résidait dans la syphilis héréditaire et il peut citer un chiffre encore beaucoup plus élévé cueilli chez d'autres auteurs. C'est ainsi que déjà en 1864 BÄRENSPRUNG cite les cas familiaux suivants qui démontrent clairement l'origine syphilitique de l'hydrocéphalie:

I. BÄRENSPRUNG.

1re grossesse: Enfant mort-né à 8 mois.

2de grossesse: Enfant mort-né.
3me „ Enfant mort-né.
4me „ Hydrocéphalie. Mort à 5 mois.
5me „ Naissance avant terme.
6me „ Enfant syphilitique.
7me „ Enfant syphilitique.

II. Bärensprung.

1re grossesse: Enfant mort-né à 7 mois.
2de „ Enfant syphilitique.
3me „ Hydrocéphalie. Mort à $1^1/_2$ ans.

Les grossesses suivantes donnèrent lieu à la mise au monde d'enfants ou mort-nés ou syphilitiques ou sains.

III. Hutchinson.

Père syphilitique. Mère saine.

1re grossesse: Enfant syphilitique et hydrocéphale.
2de „ Enfant qui succombe à 10 mois.
3me „ Enfant mort-né et macéré.
4me „ Enfant syphilitique et hydrocéphale.

E. Fournier décrit, dans son ouvrage déjà mentionné, pas moins de 98 protocoles d'hydrocéphalie et signale qu'il a pu réunir en tout 170 cas, qui tous trouvèrent leur cause dans l'hérédo-syphilis. Il fait suivre sa description des réflexions suivantes: „Et j'aurais pu en produire bien davantage, si je ne m'étais astreint à ne citer que les cas offrant, soit par l'autorité de leurs auteurs, soit par leurs détails propres, toute garantie de certitude." Et E. Fournier termine comme suit le chapitre concernant l'hydrocéphalie: „L'influence hérédo-syphilitique peut se traduire par l'hydrocéphalie et constitue même un affluent important à l'étiologie de cette affection."

Conséquemment: l'hydrocéphalie peut être considérée comme un stigmate d'hérédo-syphilis.

Il n'y a plus moyen à l'heure actuelle de ne pas admettre que l'hydrocéphalie fait souvent partie de la symptomatologie de la syphilis héréditaire, en d'autres mots que cette dernière est la cause de l'hydrocéphalie.

Mais la question se pose maintenant de savoir quelle est la nature de l'hydrocéphalie?

Cette dernière est-elle un phénomène purement syphilitique ou est-elle de nature parasyphilitique?

d'Astros a étudié ce fait d'une façon approfondie dans sa brochure sus-mentionnée. Le collègue marseillais, se basant sur des considérants cliniques et anatomo-pathologiques, arrive à conclure qu'il existe une hydrocéphalie syphilitique et une hydrocéphalie parasyphilitique. La première serait produite par des lésions originairement et spécifiquement syphilitiques, lésions portant surtout sur l'épendyme et sur les régions de la couche optique et du corps strié, tandis que la forme parasyphilitique résulterait de l'influence dystrophique de la syphilis et s'accompagnerait de divers autres troubles de développement du cerveau.

Fournier partage entièrement cette manière de voir, de sorte qu'on peut ranger l'hydrocéphalie parmi les affections parasyphilitiques. Il ne faut pas, comme nous savons, hésiter à la considérer comme maladie parasyphilitique de par le fait qu'elle peut aussi être de nature syphilitique et qu'elle peut également se produire en dehors de toute infection syphilitique.

La casuistique se rapportant à l'idiotie nous a appris que dans beaucoup de ces cas, qui trouvaient leur fondement dans une hydrocéphalie, on rencontre quantité d'autres arrêts de développement consécutifs à des troubles nutritifs foetaux (voir le chapitre de l'idiotie).

Fochier (9) communiqua à la Société obstétricale de France (Avril 1895) deux intéressants cas d'hydrocéphalie. Dans le premier cas il s'agissait d'une présentation de la tête, qui ne s'engageait pas, lorsque brusquement, pas suite de manoeuvres exercées quelque chose creva, il se dégagea beaucoup de liquide et l'enfant naquit. A part l'hydrocéphalie, il existait un spina bifida dont la poche s'était rompue. Le 2[d] cas fut totalement analogue au premier.

Nous pouvons signaler à notre tour deux cas d'hydrocéphalie empruntés à notre clientèle, dont un de cause syphilitique et l'autre de cause inconnue, tous deux accompagnés de troubles de développement d'autres organes: le premier présentait un bec de lièvre avec gueule de loup, l'autre une per-

sistance du trou de Botal et une cryptorchidie monolatérale.

Cette coïncidence de plusieurs troubles de développement sur un même individu, qu'on observe si souvent dans l'hydrocéphalie, plaide tout juste d'une façon particulière en faveur de la nature parasyphilitique de l'hydrocéphalie.

Le cas suivant, publié par D'ASTROS, prouve qu'il existe des cas où l'hydrocéphalie représente le symptôme unique de la vraie syphilis infectieuse. Un bel enfant, âgé de 1 mois, n'offre pas le moindre symptôme syphilitique. On le confie à une nourrice. Un mois plus tard se développe une hydrocéphalie. Quand il eut atteint quatre mois, on vit survenir des „plaques muqueuses" caractéristiques. On ordonna aussitôt le sevrage et malgré cela, après la période d'incubation classique, il se développa un chancre sur le sein de la nourrice. Ce chancre fut suivi de symptômes secondaires classiques. On saisit aussitôt l'enseignement pratique qui se dégage de ce cas.

HOCHSINGER ([10]) communiqua à la Naturforscherversammlung un cas d'hydrocéphalie, qui présentait des symptômes de syphilis floride. Une cure antisyphilitique arrêta le processus hydrocéphalique, qui avait jusqu'alors suivi une marche progressive. L'hydrocéphalie ne disparut pas, mais elle ne continua pas à se développer.

L'hydrocéphalie peut donc être de nature soit parasyphilitique, soit syphilitique. Puis comme cette affection peut également survenir en dehors de toute tare syphilitique elle répond parfaitement aux caractères qu'on exige d'une affection parasyphilitique. Nous considérons donc l'hydrocéphalie comme une dystrophie.

Quant à la thérapeutique de cette affection, nous ne citerons brièvement que la ponction lombaire de QUINCKE, procédé de date récente, qui les premières années après son invention fit beaucoup de bruit, mais qui ne tarda pas à atteindre l'apogée de sa réputation. Pour le reste du traitement nous renvoyons aux manuels de pathologie spéciale.

En 1891, au Congrès de Médecine interne, le professeur de Kiel a fait connaître au monde entier son procédé opératoire

pour le traitement de l'hydrocéphalie. Le principe de ce traitement repose sur ce double fait: 1°. que les cavités sous-arachnoïdiennes du cerveau et de la moelle communiquent entre elles et avec les cavités ventriculaires; 2°. que les symptômes et les conséquences fâcheuses de l'hydrocéphalie (paralysie de la respiration) sont produits par l'exagération de tension du liquide céphalo-rachidien qui exerce son effet sur ce cerveau. Une soustraction de liquide soulagera donc le patient.

C'est cette indication que remplit la ponction lombaire. La moelle épinière chez l'adulte ne s'étend que jusqu'à la 2me vertèbre lombaire, chez l'enfant jusqu'à la 3me vertèbre lombaire. Il en résulte qu'une ponction faite dans le 3me et 4me espace intervertébral ne peut léser la moelle, mais à ce niveau l'aiguille s'engage entre les racines nerveuses de la queue de cheval, qui flottent dans le liquide céphalo-rachidien.

La quantité de liquide soustraite par Quincke s'éleva chez les enfants de 2 à 66 c.c. Cet auteur croyait que la méthode était indiquée dans les cas de surtension dangereuse du liquide céphalo-rachidien — à juger d'après les symptômes cérébraux — et dans l'exsudat chronique, pour obtenir un changement dans la résorption et dans la sécrétion.

Déjà en 1895, à la 67me Réunion des Médecins et naturalistes Allemands, divers pathologistes, qui avaient expérimenté la méthode, ont énoncé à son sujet des avis moins favorables. Pott (Halle), malgré des ponctions multiples, vit le liquide réapparaître sans cesse à nouveau.

Les enfants succombèrent au marasme. Pott (11) rechercha la cause de ce marasme dans l'augmentation progressive de la teneur en albumine du liquide hydrocéphalique.

L'opération ne fournit pas d'effet avantageux durable, même pas lorsque après l'opération on engage un drain dans l'ouverture faite par la ponction. On observa, il est vrai, une amélioration passagère, p. e. en cas d'amaurose coexistante. Biedert (Hagenau) opéra deux cas, qui tous deux cas se terminèrent par la mort. Steffer (Stettin) est d'avis que la ponction dans l'hydrocéphalie chronique est contre-indiquée, mais qu'elle est indiquée dans l'hydrocéphalie aiguë. Starke

(Kiel) est un partisan de la méthode; l'opération ne présente pas de danger et est d'une exécution facile. NEUMANN (Berlin) estime que la ponction est sans effet dans les cas où le liquide ne communique pas librement avec la moelle épinière. La ponction lombaire a également fait ailleurs l'objet de discussions. En général les idées exprimées dans la réunion susdite expriment assez fidèlement le tableau de la discussion tel qu'il s'est déroulé ailleurs.

Appendice.

E. FOURNIER cite comme une particularité hérédo-dystrophique pathognomonique, d'après les „Leçons cliniques inédites" de son père, la circulation crânienne supplémentaire.

Ce stigmate consiste en une dilatation extraordinaire des veines cutanées de la région frontale et temporale de la tête. Le réseau veineux à ces endroits donne l'impression d'une forte circulation collatérale. Les veines sont gorgées de sang et dilatées d'une façon extraordinaire, de sorte que leur lumière, qui normalement ne comporte qu'un millim., s'élève à 3 millim. Il existe quantité de collatérales tout aussi développées.

Cette dilatation vasculaire s'étend en tout premier lieu au territoire de la *veine temporale superficielle;* 2°. au territoire de la *veine angulaire* au niveau de l'angle interne de l'oeil; 3°. à celui des *veines frontales.*

Il est à remarquer que cette circulation veineuse supplémentaire ne se présente pas seulement chez les enfants à tête volumineuse, à tête hydrocéphalique, mais qu'elle se rencontre tout autant et même plus fréquemment chez des enfants qui ont une tête tout à fait normale.

BARASCH ([14]), un élève de FOURNIER, a réuni plus de trente cas, dont quelques cas illustrés (E. FOURNIER reproduit une paire de ces illustrations), où les veines temporales superficielles se présentaient comme des troncs épais.

Ce réseau vasculaire n'est pas pathognomonique de l'hérédosyphilis; on le rencontre aussi dans d'autres cas, mais „le signe s'observe avec une notable fréquence dans l'hérédosyphilis", dit FOURNIER.

Nous avons placé ce stigmate hérédo-syphilitique comme appendice à la suite de l'hydrocéphalie, 1°. parce qu'à notre avis il est là le mieux à sa place; 2°. parce que le phénomène donne l'impression d'une circulation collatérale par suite d'un trouble de la circulation intracrânienne, qui se présente généralement dans l'hydrocéphalie; 3°. parce que ce stigmate se présente souvent dans l'hydrocéphalie.

Et néanmoins ce phénomène veineux se retrouve fréquemment dans les cas où à l'intérieur du crâne n'existe aucun processus pathologique de nature quelconque. Doit on en pareil cas considérer le phénomène comme quelque chose d'essentiel, comme une anomalie vasculaire protopathique locale? FOURNIER écrit: „J'ai entendu, cependant, un anatomiste éminent émettre cette opinion qu'elle pourrait bien dériver de quelque malformation osseuse de la base du crâne, ayant pour effet d'atrésier les défilés de la circulation en retour, notamment au niveau du trou déchiré postérieur. C'est là une hypothèse à vérifier par de nouvelles recherches anatomo-pathologiques. De sorte qu'en définitive l'explication de ce curieux symptôme nous fait encore défaut."

CHAPITRE X.

MÉNINGITE.

Cette affection cérébrale est également classée par FOURNIER parmi les maladies parasyphilitiques. Il appelle „considérable" le nombre de cas de méningites qui trouvent leur origine dans la syphilis héréditaire. Des centaines d'enfants hérédo-syphilitiques meurent de méningite. Voilà l'expérience de FOURNIER et des nombreux collègues qu'il a consultés à ce sujet. Un père syphilitique, traité par FOURNIER, perd son troisième enfant, tout comme les deux premiers, de méningite. En consultant ses notes, le syphiligraphe français y rencontre le cas suivant: un enfant, né de parents syphilitiques; deux enfants tarés de même, trois enfants encore à même tare, tous morts d'affections cérébrales, que le médecin traitant à qualifiées de méningite. Exemple: X a contracté la syphilis à 27 ans. A l'âge de 32 ans il se marie, sa femme resta constamment indemne de syphilis; il eut trois enfants; le premier mourut à l'âge de trois mois par suite de méningite (diagnostic du Dr. H. ROYER); le second succomba à une affection identique et fut traité par le Dr. BLACHEZ; le troisième ne vécut que durant trois jours, sans que l'on ait pu découvrir la cause de la mort. Le même fait s'observa dans cent autres cas, dit FOURNIER.

C'est une thèse qui n'est contestée pas personne, que la méninge appartient à ces tissus qui sont aisément atteints par la syphilis. Appartenant au groupe des tissus conjonctifs, cet élément connectif est un tissu recherché par le virus syphilitique.

Nous avons vu la méningite se déclarer fréquemment d'une façon secondaire dans le tabes et la paralysie générale. Il existe même encore des neurologistes qui placent l'élément primaire du tabes dans une inflammation de la pie-mère, qui enserre et comprime les racines postérieures à leur entrée dans la moelle et les fait atrophier (OBERSTEINER). En tout cas il existe une méningite chronique syphilitique, qui au point de vue symptomatologique peut simuler parfaitement le tabes On sait d'autre part que la syphilis entre également dans le cadre étiologique de la pachyméningite cervicale hypertrophique. Le temps n'est d'ailleurs pas éloigné où la plupart des neurologistes croyaient qu'une méningite pie-mérienne était le point de départ de la paralysie générale. Nous avons vu dans la première partie de ce livre, où nous étudions les affections parasyphilitiques consécutives à la syphilis acquise, que la méningite est un symptôme syphilitique fréquemment observé même à titre de lésion syphilitique idiopathique, soit sous la forme de gommes circonscrites multiples, soit comme méningite diffuse de la base du cerveau, pouvant quelquefois s'étendre à la convexité, et dont l'endroit de prédilection est l'espace entre les pédoncules et le chiasma.

Or nous savons que les procédés de se manifester de la syphilis héréditaire ne diffèrent pas, au point de vue pathogénétique et histologique, de ceux de la syphilis acquise. On peut donc déjà dire, au point de vue déductif, que la méninge ne sera pas épargnée par la syphilis héréditaire. L'expérience nous apprend a posteriori ce fait par la voie inductive. Mais tout cela se rapporte à la méningite syphilitique et non à celle de nature parasyphilitique, et cela ne prouve en aucune façon qu'il existe également une méningite d'essence hérédo-parasyphilitique.

FOURNIER ne doute nullement de l'existence d'un pareil type morbide. Il base sa manière de voir sur ces deux preuves: 1°. les méningites qu'il a en vue et dont nous avons rapporté ci-dessus des exemples, se montrent absolument et radicalement réfractaires au traitement spécifique (l. c. p. 329). Que l'on donne du mercure ou de l'iodure de potassium, que

l'on donne de fortes doses ou de faibles, c'est tout de la peine perdue! Cette forme de méningite hérédo-syphilitique ne se laisse pas influencer le moins du monde par un traitement spécifique. 2°. A l'autopsie ces méningites n'offrent aucune trace de manifestation histologique spécifique: pas d'épaississement de la méninge; celle-ci n'est pas opaque; il n'existe pas d'infiltrations séreuses; le processus inflammatoire n'est pas étroitement limité. L'on retrouve ici tout ce qu'on observe dans la méningite ordinaire non syphilitique. Le cachet anatomique de la syphilis fait défaut. Et si ce n'était que les antécédents de l'enfant sont connus, personne ne songerait à considérer le substratum méningitique comme étant d'origine syphilitique.

En se basant sur ces faits, fréquence de l'origine syphilitique de cette sorte de méningites, résistance absolue à l'influence des spécifiques et absence du vrai cachet anatomique de la syphilis, Fournier se croit autorisé et même obligé de ranger ces méningites parmi les affections parasyphilitiques.

Comme nous ne possédons aucune expérience personnelle et comme la littérature médicale reste absolument muette à ce sujet, nous n'osons pas émettre un avis personnel. L'autorité de Fournier nous suffit d'ailleurs provisoirement pour accepter son dire sans la moindre objection. Nous aurions toutefois désiré voir le grand syphiligraphe exposer les histoires morbides avec plus de détail. Il nous dit à peine que l'affection portait sur la méninge cérébrale et non sur la méninge médullaire.

Appendice.

Combinaison d'hydrocéphalie et de méningite.

Fournier (l. c. p. 331) considère la coexistence fréquente de l'hydrocéphalie et de la méningite chez les enfants hérédo-syphilitiques comme un complément et comme une preuve sérieuse de la nature parasyphilitique de la méningite en question. Dans les statistiques de mortalité de ménages syphilitiques on rencontre sans cesse côte à côte ces deux maladies

et on les trouve aussi mentionnées à côté des manifestations hérédo-syphilitiques les plus vulgaires, p. e. les avortements, les naissances prématurées, la mort de l'enfant peu avant ou peu après la naissance; différents stigmates d'infection syphilitique. Parmi les nombreux exemples que FOURNIER pourrait citer, il rapporte les 10 cas suivants: [les 6 premières observations lui appartiennent personnellement, les 4 autres appartiennent à d'autres auteurs. Nous citons textuellement (13) (l. c. 331)].

Obs. I. Père et mère syphilitiques.
1re grossesse: Enfant hydrocéphale, mort-né;
2de „ Enfant mort de méningite.

Obs. II. Père syphilitique; mère saine.
1re grossesse: Enfant hydrocéphale, mort-né;
2de „ Enfant mort de méningite.

Obs. III. Père syphilitique; mère saine.
1re grossesse: Naissance avant terme.
2de „ Enfant hydrocéphale, mort-né;
3me „ Enfant mort de méningite.

Obs. IV. Père syphilitique; mère saine.
1re grossesse: Enfant mort dans l'accouchement;
2de „ Enfant mort de méningite;
3me „ Enfant hydrocéphale, vit encore.

Obs. V. Syphilis du père douteuse; mère syphilitique.
1re grossesse: avortement;
2de „ avortement;
3me „ Enfant mort-né;
4me „ Enfant hydrocéphale, mort-né.

Obs. VI. Père syphilitique; mère saine.
1re grossesse: Enfant syphilitique; hydrocéphale; mort-né.
2de „ Enfant vivant, syphilitique,
malformation crânienne, anomalie dentaire, etc.

Obs. VII (HAASE). Père et mère syphilitiques,
1re grossesse: Naissance avant terme;
2de „ Naissance avant terme;
3me „ Naissance avant terme;
4me „ Enfant hydrocéphale; mort-né;

5me grossesse: Enfant mort peu après la naissance;
6me „ Enfant scrofuleux, probablement syphilitique.

Obs. VIII (Pinard). Père syphilitique; mère saine.
1re grossesse: avortement;
2de „ avortement;
3me „ Naissance gémellaire, l'un enfant hydrocéphale, mort-né, l'autre ayant vécu seulement quelques minutes.

Obs. IX (Pinard). Père syphilitique; mère saine.
1re grossesse: avortement;
2de „ avortement;
3me „ avortement;
4me „ Enfant hydrocéphale, mort-né (ici traitement du père);
5me „ Enfant vivant et bien portant.

Obs. X (Clouston). Père syphilitique; mère saine.
12 grossesses.
3me grossesse: Enfant hydrocéphale, mort-né;
5me „ Naissance avant terme;
6me „ Enfant vivant; syphilitique, dents typiques de Hutchinson, infantilisme, épilepsie; à 15 ans démence paralytique.
7me „ Avortement;
8me „ Avortement;
11me „ Enfant sourd-muet; épilepsie, hydrocéphalie.
12me „ Enfant mort de méningite.

Nous dirons avec Fournier que quelques-uns de ces exemples sont suggestifs. On y retrouve manifestement le lien familial qui relie l'hyprocéphalie à la méningite et qui prouve l'identité étiologique des deux affections. Toutes deux sont à n'en pas douter des manifestations parasyphilitiques.

Nous croyons devoir relever ici un sujet que Fournier laisse dans l'ombre, c'est que, à notre avis, l'on doit chercher la causalité identique de ces deux affections moins dans une étiologie commune que plutôt dans le fait que la méningite séreuse est la cause anatomique de plus d'un cas d'hy-

drocéphalie, comme le professe déjà DIEHL et comme HUGUENIN le démontra plus clairement par voie anatomique. La méningite est la grande source du liquide cérébro-spinal, qui constitue l'hydrocéphalie. Il n'est donc pas étonnant qu'on rencontre ces deux affections côte à côte. On peut intituler plus d'un cas d'hydrocéphalie le second stade, l'affection secondaire, de la méningite séreuse et celle-ci peut trouver sa cause dans l'hérédo-syphilis. Aussi n'avons nous pas consacré un chapitre spécial à ce sujet. Les deux affections forment deux anneaux de la même chaîne pathogenétique.

LITTÉRATURE

Hydrocéphalie et Méningite.

(1) JACCOUD. Traité de pathologie interne. T. I. p. 308.
(2) FOURNIER. La syphilis héréditaire tardive. 1886. p. 446.
(3) LASCHKOWITZ. Vierteljahrschrift für Derm. und Syphilis. 1879.
(4) Dr. G. SANDOZ. Revue méd. de la Suisse. 1886.
(5) Dr. LÉON D'ASTROS. L'hydrocéphalie hérédo-syphilitique.
(6) WYSS. Correspondenzblatt für Schweizer Aertzte. 1893.
(7) HELLER. Deutsch. Med. Wochenschr. 1892 N°. 26.
(8) MARFAN. Hydrocéphalies et encéphalopathies chroniques consécutives à la gastro-entérite du nourrisson.
(9) FOCHIER. Deux faits de hydrocéphalie avec spina bifida. Sem. méd. 1895. p. 184.
(10) HOCHSINGER. 67 Naturforscherversammlung 1895, zu Lübeck. Kinderheilkunde. Berl. klin. Woch. 1895. 1101.
(11) POTT. Berl. klin. Woch 1895. S. 1100.
(12) QUINCKE. Berl. klin. Woch. 1891. S. 549.
67er Versammlung Deutscher Aerzte und Naturforscher. 19 Sept. 1895.
(13) FOURNIER. Les affections parasyphilitiques. 1894. p. 331.
(14) BARASCH. Influence dystrophique de l'hérédité syphilitique. Thèse de Paris. 1896.

CHAPITRE XI.

FORME INFANTILE-JUVÉNILE DE LA PARALYSIE GÉNÉRALE.

Il n'y a pas longtemps encore qu'on regardait la démence paralytique générale comme une psychose qui ne se présente que chez les adultes, rarement et même jamais avant 30 ans. On croyait la puberté et l'enfance à l'abri de cette maladie. Toutefois on a observé dans les dernières années plusieurs cas chez des enfants et des jeunes gens des deux sexes. La forme infantile-juvénile de la démence paralytique existe donc bien dûment. On a fixé conventionnellement à 20 ans la limite supérieure de *début* de cette forme morbide. Les cas qui se déclarent au dessus de cet âge n'appartiennent plus à la forme juvénile. C'est en Angleterre qu'on a remarqué d'abord l'existence de cette forme morbide. Plus tard on l'a observée également en Allemagne, en France et ailleurs. C'est TURNBULL (1) qui le premier a constaté l'existence de cette psychose à un âge précoce. C'était en l'année 1871. Après cela différents cas ont été publiés par CLOUSTON (2), LEIDESDORF (3) en 1884, REGIS (4) en 1885, STRÜMPELL (5) en 1888, de sorte que la casuistique s'est étendue ainsi progressivement.

Nous avons discuté longuement dans la première partie de ce travail, en parlant de la forme parasyphilitique acquise, l'étiologie de la paralysie générale. Nous pouvons donc nous dispenser ici d'entrer dans de longues considérations à ce sujet. Nous ferons seulement remarquer qu'une série de causes, que nous avons alors énumérées ou soupçonnées, comme l'alcoo-

lisme, les excès directs, doivent ici en totalité ou en grande partie être éliminées. L'hérédité joue dans l'espèce le grand et à peu près l'unique rôle, et parmi les diverses hérédités c'est la syphilis qui joue le rôle capital. Regis à réuni 14 cas, appartenant à divers auteurs, de 13 à 19 ans; chez 6 de ces cas la syphilis héréditaire était évidente; elle existait probablement dans un cas et dans un huitième cas; la cause était une syphilis acquise, communiquée probablement par une nourrice.

Or on sait combien il est difficile d'établir dans bien des cas le diagnostic de syphilis héréditaire. Quand on n'a que peu ou pas de renseignements sur les parents; quand ceux-ci se taisent par ignorance ou par honte; quand les parents n'ont pas communiqué la syphilis directement à l'enfant mais bien la forme parasyphilitique, de sorte que l'enfant n'a jamais présenté de vrai symptome syphilitique (des affections dans le genre des parasyphilitiques peuvent également être déterminées pas d'autres dyscrasies) et quand enfin on ne trouve ni dans le passé ni dans le présent aucun renseignement capable de mettre sur la voie du diagnostic, en ce cas il n'est pas seulement difficile mais il est bien souvent impossible de dénicher la syphilis héréditaire. Considérant donc ces grands obstacles qui s'opposent au diagnostic, on ne pourra pas dans les six autres cas de Regis éliminer la syphilis héréditaire et l'on ne pourra pas établir le rapport statistique des cas de la forme infantile de démence paralytique, qui ont leur origine dans la syphilis héréditaire, comparés à ceux où la maladie héréditaire est hors de cause, comme 8 : 6. On peut, au contraire, sans crainte de commettre une erreur étiologique, prélever encore quelques-uns de ces six cas où la syphilis n'a pu être constatée et les ajouter au numérateur du rapport.

Nous avons vu, à propos de la forme acquise de la paralysie générale, que le pourcentage de la préexistence de la syphilis dans l'étiologie de cette maladie est porté par certains auteurs à 90 et plus. La statistique de Kowalewsky porta ce chiffre à 86,7 $^0/_0$; celle de Erb à 90 $^0/_0$; celle de Rieger à 91 $^0/_0$, celle de Huguenin à 92.5 $^0/_0$.

BOUCHARD écrit: „La syphilis est la cause ordinaire de la paralysie générale.” Il existe même des cliniciens qui attribuent tous les cas de paralysie générale à la syphilis. Les autres facteurs étiologiques ne seraient pas tout à fait dépourvus de valeur, mais celles-ci n'auraient qu'un intérêt secondaire. La paralysie générale ne se produirait en aucun cas sans syphilis.

Dans la forme héréditaire on peut écarter pour ainsi dire complètement les causes acquises, auxquelles on attribue le pouvoir de provoquer la paralysie générale chez l'adulte. Nous trouvons ici à leur place les causes héréditaires, transmises par le père et la mère, qui en agissant plus près de la souche exerceront une plus forte influence sur les enfants ou sur les jeunes gens que sur les adultes. Mais on ne peut plus oublier que, généralement parlant, il faut un certain âge pour l'éclosion de diverses maladies du système nerveux central

L'hérédité nerveuse en ligne directe ou collatérale joue un grand rôle dans la naissance de la paralysie générale infantile. ALZHEIMER [6] trouva dans 25 °/₀ des cas le père ou la mère paralytiques. Reste cependant le point de savoir pour combien intervient dans l'espèce l'hérédité nerveuse et pour combien la syphilis héréditaire dans la seconde génération. Mais d'autres psychoses parmi les ancêtres, puis l'alcoolisme des parents paraissent présenter dans l'apparition de cette forme de paralysie des facteurs étiologiques importants Ces enfants sont en général dès le début faibles de corps et d'esprit. Les influences nocives, qui s'exercent durant la vie, comme le souci, le traumatisme, le surmenage physique et psychique, les excès alcooliques et autres, c. à d. toutes ces influences qu'on rencontre si fréquemment dans l'anamnèse des paralytiques adultes, paraissent ne revêtir qu'une importance minime ou même nulle dans la forme héréditaire et particulièrement dans la forme hérédo-syphilitique.

Or la syphilis occupe le premier rang parmi toutes les causes possibles de la paralysie générale des adultes, et la statistique de REGIS prouve que celle-ci occupe également une place importante dans la forme héréditaire. Toutefois le nombre

de cas est encore trop réduit, les cas de paralysie infantile-juvénile ont encore été trop peu étudiés et pour beaucoup de ces cas l'étiologie est encore trop peu connue pour nous permettre d'en faire une statistique quelque peu définitive, ayant une base scientifique. On peut cependant provisoirement affirmer avec certitude que la syphilis joue un rôle capital dans l'étiologie de la paralysie infantile-juvénile. Et comme la maladie se montre rebelle aux spécifiques, qu'elle se termine impitoyablement par la mort, que dans beaucoup de cas on n'observe aucun autre symptôme de syphilis acquise, mais seulement des troubles nutritifs et évolutifs, on peut ranger cette affection héréditaire, tout comme l'affection acquise correspondante, parmi les types parasyphilitiques.

Si la paralysie générale de l'âge adulte se rencontre beaucoup plus fréquemment chez le sexe masculin que chez le sexe féminin (le rapport, d'après la statistique de SANDER (7), serait approximativement de 7: 1; d'après ALZHEIMER (6) il serait, selon les observations faites dans les derniers temps, de 2 à 4: 1 pour la ville et de 5 à 12: 1 pour la campagne), on connaît la raison de ce fait. Cette prédominance répond parfaitement au rapport de fréquence de la syphilis dans les deux sexes. Mais, pour la forme infantile de la paralysie la première particularité qui nous frappe, c'est que les deux sexes sont atteints à titre à peu près égal. Sur 41 cas recueillis dans la littérature, ALZHEIMER compta 21 cas chez des filles et 20 cas chez des garçons. Ce fait répond également au rapport de fréquence de la syphilis héréditaire chez les garçons et les filles. Cette fréquence, en effet, est sensiblement la même.

Citons quelques exemples comme types: la démence infantile n'est pas si fréquente que cet exposé en cet endroit puisse être considéré comme une superfétation. Nous avons emprunté la plupart des exemples à FOURNIER.

1°. Cas de STRÜMPELL: fille de 13 ans. Le père avait contracté la syphilis en 1870. Il se maria en 1871. Trois enfants naquirent de ce mariage, dont le second mort-né, le troisième bien portant, et l'aîné souffrit de paralysie générale

combinée à du tabes. Anamnèse: L'enfant a toujours été faible. Intelligence moyenne. Syphilides cutanées durant l'enfance. Affection des yeux à 7 ans. A 13 ans attaque apoplectique suivie d'une parésie passagère du bras droit et du membre inférieur gauche. Les attaques se répétèrent environ tous les mois. Depuis la première attaque et peut-être déjà avant, l'enfant se montre paresseux et inattentif. Puis survint le bégayement caractéristique et l'incertitude de la marche. Douleurs dans le côté et dans l'abdomen. Enurèse nocturne intermittente. Etat actuel: démence paralytique sans délire. Intelligence fortement réduite; stupidité; courts intervalles d'état maniaque. Tous les symptômes somatiques de la paralysie générale sont présents. Marche ataxique et incertaine. Traitement: iodure de potassium. La marche et le langage semblent s'améliorer. Puis survient un nouvel accès de paralysie.

2°. Cas de Clouston: fille; père syphilitique; la mère, peu de temps après la naissance de cet enfant, présente de fortes névralgies, puis des troubles psychiques avec délire. Elle mit au monde 8 enfants, dont 5 mort-nés. La fillette elle-même jouissait d'une bonne santé. Intelligence bonne. Dents de Hutchinson. Seins rudimentaires. Règles absentes. A 15 ans eczéma du cuir chevelu. Puis stupeur psychique, amnésie, indolence progressive. Diagnostic: démence paralytique avec délire de grandeur (la patiente croyait être apparentée à la reine). Extérieur infantile, puérile dans ses manières, son langage. Elle présente tous les symptômes physiques de la paralysie générale. Puis suivit une stupeur mélancolique avec tendance hypochondriaque. Alimentation forcée. Au bout d'un mois disparition de la stupeur. Plus tard la démence et la paralysie devinrent progressives. Troubles vaso-moteurs, extrémités froides.

3°. Cas de Clouston. Fille de 15 ans. Père syphilitique. Oncle du côté paternel mort de paralysie générale. Neveu du côte maternel aliéné, dément. 12 grossesses dont 3 avortements, 3 enfants mort-nés, dont un d'hydrocéphalie et un autre de méningite. 6 enfants en vie, dont 1 sourd-muet, épileptique et hydrocéphale.

Anamnèse: Santé bonne. Intelligence normale. Insouciant et indifférent. Dents de HUTCHINSON typiques. Seins rudimentaires. Menstrues absentes. Extérieur infantile. Depuis ses 6 ans jusqu'à ses 9 ans elle eut annuellement trois à quatre accès épileptoïdes. A l'âge de 14 à 15 ans perte subite de conscience, suivie d'abattement durant les 2 jours suivants. Deux accès de l'espèce se produisirent encore peu avant le début de la maladie. Puis ne tardèrent pas à survenir de l'inaptitude au travail, de l'insouciance, de l'indifférence, de l'immoralité, du défaut de mémoire, de la faiblesse psychique, puis le bégayement caractéristique, de l'incertitude dans la marche et de la faiblesse musculaire. Diagnostic: Paralysie générale simple sans délire. Les symptômes somatiques sont très marqués. Nystagmus. Choroïdite périphérique syphilitique. Extrémités bleues, froides. Taches gangréneuses avec érysipèle aux pieds, puis aux chevilles, au sacrum. Diarrhée. Mort.

4°. Cas de BALLET. Garçon de 19 ans, stigmates hérédo-syphilitiques. Nez enfoncé. Anomalies dentaires syphilitiques. Tibias très incurvés. Démence paralytique avec idées de grandeur. Ce délire disparaît bientôt et le patient tombe dans un état de démence aiguë très prononcé. Depuis le début inégalité des pupilles, langage paralytique, tremblement des mains, marche difficile. Diagnostic: paralysie générale.

5°. Cas de MINGAZZINI: Syphilis acquise. Infecté comme nourrisson par sa nourrice. Intellect minime. Les symptômes de paralysie débutèrent à l'âge de 16 ans: affaiblissement psychique lentement progressif, faiblesse musculaire, incontinence vésicale et rectale; hallucinations, démence progressive. Le patient ne paraît avoir jamais présenté d'attaques épileptiformes ni apoplectiformes.

NOLAN (8) cite 4 cas de paralysie consécutive à la syphilis héréditaire. Le patient le plus jeune des quatre avait 14 ans. OPPENHEIM (9) avait déjà, à son entrée à la Charité, constaté l'affection chez une fille de 14 ans.

ALZHEIMER a pu réunir 41 cas.

La lecture de ces protocoles aura suggéré déjà une bonne conception de la marche et de la symptomatologie de la

maladie. Nous donnerons encore, pour être complet, un court aperçu de l'affection.

La maladie débute généralement entre 13 et 16 ans; mais on connaît des cas où existaient déjà des symptômes à l'âge de 9 ans. La marche est ordinairement progressive. Les rémissions sont rares. On n'a jamais observé la guérison, malgré le traitement antisyphilitique le plus énergique La durée moyenne de la maladie serait, d'après ALZHEIMER (6), de $4^1/_2$ ans; cette durée n'est jamais moindre que de deux ans et dans certains cas exceptionnels elle peut aller jusqu'à 9 ans. On n'a jamais observé de forme aiguë de la maladie. La forme infantile de la paralysie suit ordinairement la marche d'une démence ordinaire et s'accompagne rarement de délires. Les symptômes paralytiques se trouvent généralement à l'avant-plan. D'après THOMSON (10) plusieurs années avant l'éclosion de la démence paralytique se produisent ordinairement des symptômes cérébraux locaux, en foyer: comme un trouble permanent ou passager du langage, des accès paralytiques, des paralysies aiguës des muscles des yeux, dont le siège, contrairement à ce qui se passe dans la syphilis cérébrale, n'est pas à la base du cerveau, mais dans les noyaux des muscles oculo-moteurs. On observe souvent, comme symptôme précoce, la stabilité réflexe de la pupille (signe d'ARGYLL-ROBERTSON). THOMSON a vu ce phénomène dans un cas exister durant 10 ans et dans un autre durant 11 ans avant l'éclosion de la psychose, sans qu'il y eut d'autres symptômes de syphilis cérébrale ou de tabes. Il considère ce symptôme précoce comme un signe précurseur important de la maladie. D'autres auteurs observèrent rarement une stabilité pupillaire complète, mais souvent un ralentissement de la réaction. MINGAZZINI, SAVAGE et WIGLESWORTH virent respectivement dans leur cas personnel de la contracture des fléchisseurs des extrémites inférieures.

Le réflexe rotulien est en général exagéré, dans de rares cas diminué.

Le tremblement des lèvres et de la langue représente un symptôme fréquent.

On a rencontré souvent des mouvements choréiformes et la vraie chorée.

MINGAZZINI (11) appelle encore l'attention sur un symptôme dont il est rarement fait mention et qui consiste notamment en ce que les paralytiques juvéniles ne parlent pas librement, spontanément; ils ne font que répondre aux questions. Il attribue ce fait à de l'hyperesthésie somatique et psychique. Le moindre mouvement ou le moindre effort s'accompagne d'une impression pénible et même douloureuse.

On constate rarement un délire de grandeurs prononcé. On peut le rencontrer dans un cas isolé. Puis l'on observe des idées délirantes hypochondriaques, de états de stupeur, de la confusion avec excitations, des états angoissants. Les hallucinations sont relativement rares Enfin vient l'affaiblissement psychique et finalement la démence et la mort.

L'anatomie pathologique de cette maladie s'est positivement enrichie durant ces dernières années. Le cerveau se trouve toujours dans un état d'atrophie. ALZHEIMER trouva le poids du cerveau moyen de 957 grammes. Au niveau de l'écorce existent de la dégénérescence pigmentaire et de la dégénérescence sclérotique des cellules ganglionnaires; l'altération et l'infiltration des parois vasculaires, l'accumulation de cellules fusiformes; en général une forte atrophie de la couche superficielle de l'écorce. Les couches plus profondes sont moins atteintes. ALZHEIMER trouva une richesse excessive en cellules graisseuses. CLOUSTON, THOMSON-DAWSON (12) et WESTPHAL arrivèrent dans leurs recherches aux mêmes résultats. Le dernier auteur trouva en outre les noyaux cellulaires indistincts et la disparition des fibres tangentielles. MINGAZZINI constata aussi cette dernière lésion La dégénérescence des fibres s'étendait dans le cas de MINGAZZINI jusque dans les couches profondes de tout le faisceau de fibres appartenant aux circonvolutions centrales, même à un degré qu'on ne rencontre jamais dans les cas les plus avancés de démence paralytique chez les adultes. MINGAZZINI prétend expliquer ces faits de la façon suivante: 1°. les fibres tangentielles sont encore en voie de développement jusqu'à l'âge de 17, 18 ans; la dégénérescence

atteint donc des fibres qui se trouvent encore à l'état naissant, qui n'ont pas ou toutes ou complètement achevé leur évolution; 2°. les cas de paralysie juvénile durent plus longtemps et quelquefois beaucoup plus longtemps que ceux de paralysie des adultes. Le cas de MINGAZZINI a duré environ 6 ans. Il en résulte que la dégénérescence a plus de temps, plus d'occasions de s'étendre; 3°. les paralytiques juvéniles présentent ordinairement une insuffisance psychique congénitale. On peut en conclure avec probabilité à un arrêt de développement des fibres nerveuses corticales. Ces altérations de l'écorce peuvent être considérées comme les altérations essentielles, comme le substratum anatomo-pathologique de l'affection.

L'on rencontre aussi souvent dans la paralysie juvénile de la méningite, quelquefois de la pachyméningite hémorrhagique.

On observe dans la moitié des cas des épaississements ostéophytiques des os du crâne et des granulations de l'épendyme. On trouve plus fréquemment que dans la paralysie des adultes de l'atrophie du nerf optique. On a trouvé des altérations dans les cornes antérieures de la moelle, notamment des foyers de ramollissement rouge dans la substance grise de la partie lombo-dorsale, surtout dans la partie postérieure des cornes antérieures.

WESTPHAL trouva de la dégénérescence des faisceaux pyramidaux et des cordons postérieurs; la dégénérescence de ces derniers augmentait du haut vers le bas; tandis qu'elle se limitait dans la partie cervicale aux cordons de BURDACH; elle s'étendait dans la partie lombaire aux cordons de GOLL. Les colonnes de CLARKE se montraient pauvres en fibres. On a observé aussi la dégénérescence des cordons latéraux et des fibres de la queue de cheval.

On ne parvient pas toujours avec la même aisance à établir ce qui, parmi les altérations anatomo-pathologiques, est primaire et ce qui est secondaire. MINGAZZINI croit que le processus dégénératif de la moelle épinière dans son cas se produisit consécutivement à la leptoméningite. Les lésions chez les paralytiques adultes se manifestent surtout dans les fais-

ceaux pyramidaux des cordons latéraux. Elles s'étendent de là dans le voisinage et s'épuisent à la périphérie au voisinage des méninges. MINGAZZINI constata tout le contraire dans son cas de paralysie juvénile.

Quant à la pathogénie, nous croyons devoir attribuer le processus histologique qui forme la base de la paralysie juvénile, aux troubles nutritifs consécutifs à la dyscrasie parasyphilitique. Les parasyphilotoxines agissent ici comme ailleurs d'une façon dégénérative sur le tissu cérébral, qui, comme l'ont démontré les recherches histologiques, continue à se développer jusqu'à l'âge de 17, 18 ans. Ce tissu cérébral est donc particulièrement sensible à l'action de ces toxines. Ce sont elles qui provoquent les différentes altérations qu'on trouve dans la forme juvénile de la paralysie générale, tout comme elles le font dans la paralysie des adultes. Nous avons rencontré comme altérations essentielles de la forme juvénile: la sclérose et la dégénérescence des cellules ganglionnaires et et l'atrophie des fibres tangentielles, qu'on a trouvé atteintes jusque dans la profondeur des circonvolutions.

Le fait qu'en règle générale la maladie ne débute qu'à l'âge de 13 à 16 ans pourrait être avancé comme une preuve que les toxines doivent agir durant une longue période de temps avant de produire des altérations du tissu cérébral telles qu'il en résulte des phénomènes pathologiques. Or ce fait est tout à fait en harmonie avec ce que nous avons observé dans la paralysie des adultes, où la maladie se déclare aussi 10—20 ans après l'infection. Mais il se pourrait également que les toxines n'ont pas besoin de tant d'années pour léser le tissu cérébral, que leur propre formation exige un espace de temps aussi prolongé et que leur action sur le tissu n'exige pas tant de temps pour le rendre malade. Mais on doit faire valoir contre cette manière de voir qu'il existe des affections parasyphilitiques qui se manifestent déjà dans la première ou la seconde année qui suit l'infection et que nous venons d'apprendre à connaître une grande série d'affections parasyphilitiques qui naissent durant la vie foetale, des troubles nutritifs et des „Hemmungsbildungen". Ces processus se dé-

veloppent en quelques mois au sein du système nerveux central en voie de formation. Les affections parasyphilitiques précoces survenant après la syphilis acquise et les troubles nutritifs de nature parasyphilitique durant la période de développement du foetus prouvent que les parasyphilitoxines n'exigent pas tant de temps pour leur formation et que, une fois formées, elles peuvent faire valoir rapidement l'influence de leur action. L'apparition si tardive de la forme juvénile de la paralysie générale, alors que l'enfant est déjà arrivé à un certain degré de développement, soit à l'âge de 13 à 16 ans, doit, d'après nous, être attribuée à ce fait que pour gagner une certaine maladie il faut un certain âge, un certain degré de développement. Nous trouvons des exemples analogues dans le tabes, la paralysie générale consécutive à la syphilis acquise et, en règle générale, dans la syphilis cérébrale. Il existe notamment une loi pathologique d'après laquelle plus est avancé l'âge auquel se fait l'infection, plus est court l'intervalle entre l'infection et le début de la maladie. Il est donc plus que probable qu'il faut aussi un certain âge pour que la paralysie générale puisse se développer.

En effet, les toxines ont existé durant autant d'années que compte l'âge de l'enfant et même plus. Elles se sont déjà manifestées durant le développement foetal ou durant la période de développement correspondant à la première enfance. Beaucoup de protocoles, parmi ceux que nous avons mentionnés, sont là pour le prouver. Dans l'un cas il y avait des dents de Hutchinson, dans l'autre des incurvations tibiales: ici l'individu présentait de l'infantilisme, là de la microcéphalie, de l'hydrocéphalie ou de la méningite, toutes conséquences de troubles nutritifs dûs à la dyscrasie parasyphilitique, dyscrasie identique à celle qui détermine les lésions cérébrales, qui sont à la base de la paralysie générale se manifestant à un âge tardif.

On ne peut pas contester que la forme juvénile de la paralysie générale est de nature parasyphilitique tout comme la paralysie de l'âge adulte. Des observations recueillies sans préjugé ont démontré qu'elle a souvent été précédée d'infec-

tion syphilitique, et que celle-ci en est la base. Et malgré qu'on ait appliqué les traitements antisyphilitiques les plus énergiques, on n'est jamais parvenu à guérir le moindre cas ni à arrêter la marche du processus. Si l'on réussit dans quelques cas à guérir un symptôme syphilitique concomitant, par exemple une ophtalmoplégie, la maladie elle-même suit une marche impitoyable et il est impossible de dire que celle-ci ait été influencée ou non par une cure spécifique.

Nous n'hésitons donc pas à ranger la forme infantile-juvénile de la démence paralytique parmi les affections parasyphilitiques.

LITTÉRATURE

relative à la paralysie générale infanto-juvénile.

(1) TURNBULL. Note of a case of general paralysis. Journal of ment. Science. 1871. Oct.

(2) CLOUSTON. A case of general paralysis of the insane at the time of puberty. Brit. med. Journ. 1893. Nov.

(3) LEIDESDORF. Ueber psychische Störungen im Kindesalter. Wien. med. Wochenschr. 1884. N°. 27.

(4) REGIS. Note sur la paralysie générale prématurée. L'encéphale. 1885. N°. 4.

(5) STRÜMPELL. Progressive Paralyse und Tabes bei einem 13-jahrigen Mädchen. Neurol. Centralbl. 1888. N°. 5.

(6) ALZHEIMER. Die Frühform der allg. progr. Paralyse. Allg. Zeitschr. für Psychiatrie. Bd. LII. p. 533.

(7) SANDER. Berl. klin. Wochenschr. 1870. N°. 7.

(8) NOLAN. Neurol. Centralblatt. 1893. N°. 22.

(9) OPPENHEIM. Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 1902. S. 838.

(10) THOMSON. Allgem. Zeitschr. für Psychiatrie. Bd. LII. S. 889.

(11) MINGAZZINI. Ueber die infantil-juvenile Form der Dementia paralytica. Monatschr. f. Psych. u. Neur. Bd. III. S. 53.

(12) THOMSON-DAWSON. Case of general paralyse of the insane in a child. Lancet. 1895. 16 Febr.

CHAPITRE XII.

EPILEPSIE.

Il y a deux espèces d'épilepsie que les enfants de parents syphilitiques peuvent hériter. Ils peuvent hériter directement la *syphilis* qui provoque l'épilepsie corticale par une néoformation gommeuse; mais il existe incontestablement aussi des cas d'épilepsie hérédo-syphilitique, dans laquelle les enfants n'ont pas hérité de leurs parents la syphilis, mais bien un système nerveux central, qui, affaibli par une syphilis „dégénérée", offre moins de résistance qu'un cerveau normal. Des cas de ce genre ont été décrits par RUSSEL REYNOLDS, PARISOT, DERVILLE, ALTHAUS, GOWERS et d'autres. Ainsi KOWALEWSKY (1) a publié un cas dans le „Berliner Klinische Wochenschrift". REYNOLDS prétend que la syphilis, qui est le facteur étiologique de cette sorte d'épilepsie, est une maladie qui amène la cachexie de l'organisme. D'ailleurs la syphilis n'agirait pas directement sur l'une ou l'autre partie de l'écorce, mais sur les centres qui règlent la nutrition et la circulation. Il ne comprend donc pas sous cette dénomination l'épilepsie Jacksonienne, mais l'épilepsie ordinaire idiopathique médullaire, qui serait provoquée par la cachexie syphilitique.

GOWERS est d'avis que les cas d'épilepsie qui naissent sous l'influence de la „substance toxique" de la syphilis et non directement sous l'influence du virus syphilitique lui-même se rencontrent plus nombreux dans la syphilis héréditaire que dans la syphilis acquise. Mais il croit néanmoins qu'en général le chiffre n'en est pas très élevé.

Quand on lit les communications de KOWALEWSKY, de REYNOLDS et de GOWERS, on croirait que les auteurs donnent une description de la forme parasyphilitique de l'épilepsie, qui trouvent son origine dans la syphilis des parents. Mais on constate aussitôt que tel n'est pas le cas. L'épilepsie, que ces neuro-syphiligraphes ont en vue, est la forme syphilitique pure et non la forme parasyphilitique. La cause de cette confusion gît dans le changement que la syphiligraphie a subi depuis la découverte des affections parasyphilitiques. Les communications citées ci-dessus datent de 1894 ou sont antérieures à cette date. Et cependant KOWALEWSKY connaissait la „métasyphilis", comme il l'appelle dans son article. Mais on voit clairement qu'il ne se faisait pas encore une idée bien nette de sa nature. Il identifie dans cet article (1) (l. c. p. 77) les termes de diathèse métasyphilitique, de métasyphilis et de scrofulose. Quand on parle aujourd'hui de maladies infantiles résultant d'une dyscrasie, de troubles nutritifs, qui ont leur origine dans la syphilis des parents, on comprend sans plus d'explication par cette description une affection parasyphilitique. Nous admettons que les affections tertiaires de nature héréditaire sont dues à une cachexie, à des troubles nutritifs, mais on désigne, sans autre explication, par des maladies qui doivent leur existence à une cachexie transmise par hérédité généralement des affections parasyphilitiques. Cependant les cas que décrivent KOWALEWSKY, REYNOLDS et GOWERS, ne sont pas de nature parasyphilitique mais bien syphilitique. Ils réagissent nettement et promptement, d'une façon spécifique, vis-à-vis de Hg et KI. Cette forme ne nous intéresse donc pas à proprement parler ici, si ce n'est au point de vue du diagnostic différentiel. Nous y reviendrons sans tarder.

Nous ne traiterons dans cet article que de l'épilepsie vraie, idiopathique; la forme deutéropathique, consécutive à l'une ou l'autre maladie cérébrale et la forme purement syphilitique ne nous intéressent pas ici. D'après FOURNIER, la nature parasyphilitique de l'épilepsie d'origine hérédo-syphilitique est avérée. Le syphiligraphe français cite à titre de modèle le cas suivant: un enfant hérédo-syphilitique — ordinairement

entre 6 et 12 ans — gagne brusquement, d'une façon inattendue, au milieu d'une santé parfaite un accès d'épilepsie. Il s'affaisse sans conscience, présente des convulsions; l'écume perle sur la bouche; il se mord la langue, puis il tombe dans un sommeil profond, s'éveille après quelque temps tout confus, sans se rappeler le moins du monde ce qui est arrivé.

Voilà tout le complexus symptomatique. Un second accès, semblable au premier, ne tarde pas à se produire après quelque temps.

Et la série continue ainsi jusqu'au 10me, jusqu'au 20me accès, etc., toujours avec le même tableau symptomatique. Cela peut durer des années, même toute la vie, sans que s'y ajoutent d'autres phénomènes, ni symptômes cérébraux, ni autres manifestations morbides, de sorte que le patient éprouve relativement peu de malaises de son affection.

C'est là toute la symptomatologie et la marche de cette forme d'épilepsie, qui doit son origine à la syphilis héréditaire.

La littérature relative à ce sujet n'est pas étendue et notre expérience à ce sujet est tout à fait nulle. Nous ne pouvons donc dans cet article présenter guère plus au lecteur que ce que nous enseigne Fournier dans son livre. Toutefois la littérature n'est pas entièrement muette. Fournier cite une correspondance de Brissaud relative à ce sujet, que nous voulons reproduire.

Brissaud confirme la description que donne Fournier de l'épilepsie hérédo-syphilitique et fait encore ressortir d'une façon spéciale qu'il ne put découvrir d'autres facteurs étiologiques, par ex. l'hérédité neuropathique, comme participant à faire naître la maladie.

Dans cette correspondance privée Brissaud écrit à Fournier (l. c. p. 342): „J'ai été bien des fois surpris de voir l'épilepsie chez des enfants indemnes de toute tare nerveuse héréditaire et de tout antécédent morbide personnel. Comme je tiens pour certain que l'épilepsie est l'expression superlative de la dégénérescence nerveuse familiale, je me suis toujours efforcé, en présence de pareils cas, de rechercher jusqu'aux moindres stigmates de nervosisme chez les ascendants. Or quand il

m'arrivait de ne rien trouver de ce côté, toujours ou presque toujours, en revanche, j'obtenais l'aveu d'une syphilis ancienne de la part du père. Pour autant que je me rappelle, j'ai bien rencontré dix ou douze cas de cet ordre, mettons huit, et je resterai certainement en dessous du chiffre vrai."

La symptomatologie de la forme hérédo-parasyphilitique de l'épilepsie a beaucoup de ressemblance avec celle de la forme parasyphilitique acquise. On observe ici comme là un début brusque, inattendu, des grands accès, sans qu'on ait vu au préalable le moindre prodrome avertisseur, sans que la moindre cause occasionelle, comme une émotion, des excès, etc. soit entrée en jeu; ici comme là pas de maladies cérébrales consécutives comme dans l'épilepsie vraie ne prenant pas son origine dans la syphilis; ici comme là durée prolongée, vie supportable, effet nul des spécifiques.

Le seul caractère de diagnostic différentiel entre les deux affections consiste en ce que les accès légers, les absences furtives dans l'intervalle des grands accès, qui sont fréquents dans la forme acquise, n'existent pas dans la forme héréditaire (voyez y).

Les cas, que décrit Fournier, se montrèrent complètement rebelles à tout traitement spécifique. Il n'est d'ailleurs pas douteux que cette épilepsie, qui a son origine dans la syphilis héréditaire, est de nature parasyphilitique. Cela n'empêche pas le fait que la syphilis héréditaire soit également dûment capable de provoquer une épilepsie de nature purement syphilitique, c. à d. qui guérit comme toute autre manifestation syphilitique par un traitement antisyphilitique. C'est ainsi que Ripoll et Althaus ont publié chacun un cas, l'un ayant duré 7 ans, l'autre 10, qui guérirent par un traitement spécifique. Nous nous en reportons à nouveau pour ces cas à Fournier.

Le cas de Ripoll [2] concerne un garçon de 12 ans, dont le père était syphilitique. Les accès se présentèrent avec une vraie régularité tous les deux mois. De plus ce garçon était atteint de périostile syphilitique des tibias et des clavicules. Les périostites et les accès guérirent sous l'influence de fric-

tions mercurielles et de l'usage interne d'iodure de potassium. Ces accès épileptiques étaient donc de nature syphilitique et nous osons avancer une hypothèse diagnostique plus détaillée en admettant un ostéome syphilitique dans la région des centres moteurs.

Voici le cas de ALTHAUS (3): un garçon gagna ses premiers accès pendant la période de dentition. Après avoir duré pendant six mois, les accès cessèrent, pour revenir à l'âge de deux ans — les accès durent encore —. Dans les derniers temps ils sont devenus plus forts et plus fréquents. Ce sont de vrais accès de „grand mal" avec aura et perte de conscience, convulsions intenses, écume à la bouche, morsure de la langue, perte involontaire d'urine et insomnie. Il ne se passait pas de semaine sans qu'il se produisit un accès épileptique. Ordinairement il s'en produisit cinq par jour, puis se passaient un ou deux jours sans accès. L'intelligence s'est bien maintenue. La mémoire a quelque peu diminué dans les derniers temps. L'état général, à part un léger degré d'anémie, était satisfaisant.

Dans l'ignorance des antécédents spécifiques de la famille, on commença par soumettre l'enfant à une série de méthodes de traitement. Le bromure de potassium, la belladone, l'arsenic, ne produisirent pas d'amélioration; au contraire, les accès devinrent de jour en jour plus intenses; l'intelligence commença à faiblir. Quand la situation en fut arrivée à ce point, la mère de l'enfant consulta le médecin, pour une affection ulcéreuse du pied, dont on reconnut la nature syphilitique. On s'informa au point de vue de l'anamnèse et on apprit que le père, 15 ans auparavant, avait contracté la syphilis, qu'il avait présenté toute une série d'accidents syphilitiques et qu'il n'en était pas encore indemne à l'heure actuelle. A la suite de ces nouveaux renseignements on soumit l'enfant à un traitement par l'iodure de potassium. Le résultat fut que durant les trois premières semaines les accès furent moins intenses et moins fréquents; la quatrième semaine il ne survint qu'un seul et après 4 mois de traitement l'enfant fut totalement guéri.

Quel enseignement comportent de tels exemples! continue Fournier. Et quelles ressources offre de la sorte le traitement spécifique aux malades qui pourraient avoir le *bonheur* de devoir leur épilepsie à une infection syphilitique héréditaire! Ces deux cas d'épilepsie d'origine hérédo-syphilitique ressemblent si bien à plusieurs points de vue à l'épilepsie que Fournier décrit dans son livre comme forme parasyphilitique que le traitement spécifique seul sembla permettre d'établir un diagnostic différentiel. Or l'effet de ce traitement marque ces cas du sceau incontestable de la manifestation syphilitique. Ces cas sont de la même nature que ceux de Kowalewsky, Gowers et Reynolds.

Outre Fournier, plusieurs autres auteurs encore ont constaté l'existence de l'épilepsie parasyphilitique pure d'origine héréditaire. Toutefois la casuistique de ce syphiligraphe, si riche en expérience et observateur si consciencieux, est si grande qu'il n'est pas permis de douter de l'existence de cette forme d'épilepsie.

Comment concevons nous la génèse de cette forme parasyphilitique de l'épilepsie d'origine héréditaire, en d'autres termes quelle est sa pathogénie?

Kowalewsky enseigne que la syphilis héritée du père ou de la mère se transmet le plus souvent sous forme de substance chimique, qui s'est fixée probablement sur les éléments des cellules embryonnaires et qui se trouve dans cette cellule à titre d'équivalent d'une autre substance chimique. Lors de la croissance de l'embryon cette substance étrangère à l'organisme humain et nocive se concentre, dans des cas donnés, spécialement au niveau du système nerveux central. Elle provoque dans ce dernier un état pathologique que nous devons nous répresenter comme une chaîne ininterrompue allant de l'altération macroscopique la plus grossière du tissu cérébral jusqu'à l'altération chimique moléculaire la plus fine des cellules cérébrales, qu'on ne peut déceler avec nos méthodes actuelles d'investigation.

Or, chaque anneau de la chaîne forme pour ainsi dire un cas clinique. C'est de cette façon que naissent les affections

nombreuses et variées de nature hérédo-syphilitique du système nerveux central. C'est là le mode de production des formes idiopathiques et deutéropathiques, syphilitiques et parasyphilitiques, de l'épilepsie.

Comme nous l'avons déjà dit à plusieurs reprises, le système nerveux central du foetus est très sensible vis-à-vis de la dyscrasie née sous l'empire de l'hérédo-syphilis, quelle que soit la nature de cette dyscrasie, soit que cette crase sanguine ou humorale morbide ne représente que du sang ou de la lymphe normale, mêlés aux toxines du virus syphilitique et empoisonnés par elles, lesquelles toxines agissent directement sur le tissu cérébral, lèsent ce dernier ou l'arrêtent dans sa croissance et son développement, soit que, chose plus vraisemblable, les syphilotoxines troublent la nutrition générale de l'organisme foetal, modifient le chimisme des tissus en général. Il en résulte une sécrétion dans le sang et la lymphe de produits anormaux, qui, ensemble avec les syphilotoxines proprement dites ou peut-être sans elles, constituent la dyscrasie qui altère le tissu cérébral dans sa nutrition ou l'arrête dans son développement. Quoiqu'il en soit, c'est à cette dyscrasie qu'on doit attribuer les nombreux troubles nutritifs partiels et généraux que nous avons successivement passés en revue en étudiant les diverses maladies héréditaires. Ces troubles nutritifs provoquent le plus souvent un arrêt de développement, et moins fréquemment des altérations pathologiques des tissus.

Nous croyons que c'est aussi d'une pareille façon que se forme la base de l'épilepsie parasyphilitique héréditaire, que cette base soit un trouble nutritif du tissu cérébral, c. à d. un état atrophique, hyponutritif des cellules ganglionnaires ou des fibres myéliniques ou des éléments de neuroglie, d'où résulte une diminution de résistance de ces tissus, ou que la base soit un arrêt de développement, de sorte que des cellules ganglionnaires, des fibres de myéline ou des éléments de neuroglie ont disparu ou plutôt ne se sont pas développés, de sorte qu'il existe une raréfaction de ces tissus ou de quelques-uns d'entre eux. Nous avons interprété de la même façon la

naissance de l'idiotie, qui s'accompagne fréquemment durant la vie d'accès épileptiques et où l'on a si souvent, lors de l'autopsie, rencontré des cellules ganglionnaires altérées, atrophiées et une raréfaction des fibres myéliniques et tangentielles.

LITTÉRATURE

Epilepsie.

(1) Kowalewsky. Syphilitische Epilepsie. Berl. klin. Woch. 1894. S. 76.
(2) Ripoll. Voy. Fournier l. c. p. 343 (Réf. empr. à la Revue méd. de Toulouse 1880).
(3) Althaus. Voy. Fournier l. c. p. 344 (Réf. de The medic. Times 1874. I. p. 399).

CHAPITRE XIII.

NEURASTHÉNIE. HYSTÉRIE.

Nous étudions ces deux espèces morbides parallèlement dans un même chapitre, parce que nous n'avons pas grand'-chose à dire de chacune d'elles. Toutefois il paraît que la syphilis héréditaire doit entrer dans le cadre étiologique de la neurasthénie et de l'hystérie.

Neurasthénie.

A. FOURNIER lui-même n'a pas d'expérience personnelle relativement à l'étiologie hérédo-syphilitique de la neurasthénie. Il n'en fait mention dans aucun de ses ouvrages. L'expérience nous apprend de la façon la plus manifeste que la neurasthénie peut se montrer à un âge précoce, de telle sorte que la maladie arrive fort peu d'années après l'action du facteur étiologique. BINSWANGER (2), dans son travail sur la neurasthénie, nous apprend que parmi 131 neurasthéniques il y en eut quatre qui survinrent dans la première décade de la vie. BINSWANGER cite la syphilis comme cause de la neurasthénie en général, mais on ne découvre nulle part qu'il ait appris à connaître la syphilis héréditaire comme facteur étiologique.

Seul KOWALEWSKY (3) rapporte un cas de neurasthénie consécutive à l'hérédo-syphilis, le seul cas que nous ayons pu dénicher dans toute la littérature médicale. Nous relaterons ici ce cas, à cause de la rareté de la neurasthénie de cause hérédo-syphilitique ou plutôt à cause que ce cas est le seul que renseigne la littérature.

M. D. russe, étudiant, 23 ans. Père syphilitique, traité par de faibles doses de Hg. et I. A la suite de ce traitement et 3 ans après l'infection, le père se marie. Des symptômes de syphilis se sont encore manifestés durant le mariage : ulcères, douleurs lancinantes dans les pieds, diplopie, etc. Plus tard le père est devenu un homme bien portant et fort. La mère du patient est bien portante, et n'est pas nerveuse. Toutefois les grossesses eurent une issue malheureuse. Les 4 premières se terminèrent par avortement; la 5me donna naissance au patient, puis suivirent de nouveau 2 avortements, la 8me donna naissance à une fille, qui à 20 ans souffrit de tuberculose et de scoliose.

Quant à l'histoire du patient, il présenta dans son enfance des convulsions, de 4 à 8 ans de la scrofulose, des éruptions cutanées, une muqueuse nasale sensible, des croûtes sur le crâne, des ulcère au cou, des engorgements ganglionnaires. Les phénomènes scrofuleux se guérirent sous l'influence de l'huile de foie de morue et des pilules d'iodure de fer. A 17 ans le patient était un garçon fort, joyeux, possédant une bonne humeur et une intelligence vive. Il présentait quelquefois un sommeil agité, éprouvait des sensations comme s'il tombait dans un précipice, il se levait alors et se rendormait assis sur une chaise. A la suite d'un pareil accès nocturne, le jeune homme était les jours suivants plus irritable, chagrineux, mélancolique jusqu'à se dégoûter de la vie. Il se produisait alors un phénomène remarquable. Le patient avait peur des brebis. Il cajolait les autres bêtes, mais une brebis provoquait chez lui une peur qui n'était nullement motivée. Trois jours après le jeune homme avait repris son humeur gaie. Ces nuits troublées survenaient 1 à 2 fois par an et faisaient suite le plus souvent à de la gastrite, de la fièvre, etc., ou bien à plusieurs nuits avec insomnie dans la saison des bals. Le patient n'usait ni d'alcooliques ni de tabac, mais largement de café, qui lui servait à dissiper les sensations de faiblesse et de fatigue. A 22 ans le patient eut des relations amoureuses, qui eurent une issue malheureuse. Il en fut fortement affecté et il en résulta beaucoup d'insomnie ou plutôt un état intermédiaire

entre le sommeil et la veille. Les rêves et la réalité se confondaient dans son esprit. Le patient, à la suite de cela, devint irritable et il éprouva une sensation de lourdeur intellectuelle. Il ne comprit rien à la lecture. Il a de la peine à concentrer ses idées. Quelquefois faiblesse de mémoire remplacée ensuite par une acuité de mémoire. La bonne et la mauvaise humeur s'échangent, tout comme la sensation d'épuisement d'un côté et d'énergie et de force de l'autre. Il éprouva souvent de la chaleur dans la tête, dans le dos et dans la région du coeur, des accès d'angoisse.

Attributs corporels: crâne dolichocéphale, pas de malformations. Pupilles larges avec réflexe lumineux affaibli. Catarrhe nasal chronique. Léger tremblement de langue. Engorgement ganglionnaire cervical. Coeur normal. Pouls 80 à 96, rapide, réagit facilement. Légère anémie. Estomac distendu. Réflexe rotulien exagéré; réaction vaso-motrice énergique. Traitement: bains chauds électriques, repos, arsenic, lait et légumes. Amélioration légère, qui ne persista que durant deux mois. Alors décoction de ZITTMANN, bains chauds, iodure de fer, eaux minérales et régime tonique. Guérison au bout d'un an.

Voici l'épicrise dont KOWALEWSKY fait suivre ce cas: „Dieser Fall scheint mir nicht anders zu erklären, als dass die hereditäre Lues, zu der sich das zufällige psychische Moment, die unglückliche Liebe, gesellte, Ursache der Krankheit war. Meine Meinung würde auch ex nocentibus et juvantibus unterstützt; die antinervöse Behandlung blieb erfolglos; eine specifische antiluetische Behandlung, wie starke Dosen von Iod und Mercur, wäre hier gar nicht passend; eine antinervöse Behandlung verbunden mit alterantia und Stoffwechsel-befördernden Mitteln und kräftiger Nährung war angezeigt und half auch wirklich. Solche Fälle von Neurasthenie dürfen mit Recht zu der Gruppe der hereditär-luetischen Neurasthenie gezählt werden" et nous y ajoutons: au groupe des affections parasyphilitiques. SÄNGER (4) (Hambourg) signale, comme symptômes de neurasthénie chez les enfants, de l'anémie, une facile irritabilité, de la tendance à crier, de la peur, de la fatigue rapide, puis des palpitations cardiaques, du vertige, de

l'angoisse précordiale, une excitabilité vaso-motrice exagérée, un caractère souvent triste, des sensations de malaise, de la constipation, de l'insomnie (terreurs nocturnes, sursauts), quelquefois de vraies phobies, presque toujours du tremblement des paupières lors de l'occlusion légère des yeux.

Hystérie.

B. Quant à l'hystérie, Fournier considère comme très probable qu'un jour l'hystérie sera inscrite dans la catégorie des affections produites par l'hérédo-syphilis. Nous sommes encore aujourd'hui au même point qu'en 1894, année d'apparition du livre de Fournier. Le sujet ne paraît guère avoir éveillé l'attention des neurologistes.

Fournier dispose d'une série d'observations d'hystérie survenant chez des individus issus de parents syphilitiques.

Divers cliniciens ont recueilli des observations semblables.

C'est ainsi que Fournier cite l'intéressant cas suivant, observé par le Dr. Portalier: un jeune homme, dont le père était syphilitique, fut torturé à l'âge de 15 ans par une toux hystérique pénible, qui dura 6 semaines et cessa brusquement. Plus tard ce patient eut des symptômes alternants d'anorexie et de boulimie, de polydipsie et de polyurie. Puis le patient mena un genre de vie irrégulier; il était gai d'humeur, très impressionnable, très influençable et très monté dans les conversations, enclin au mensonge, etc. etc.

On sait que l'hystérie est une névrose qui peut se manifester et se manifeste souvent chez de très jeunes enfants. Là où l'hérédo-syphilis est la cause de l'hystérie, on a des motifs pour s'attendre à la voir se manifester dès l'âge le plus précoce de la vie.

Mais vice versa on n'a évidemment pas le droit devant un cas donné, qui se manifeste durant l'enfance, de conclure à sa nature hérédo-syphilitique. Il faudra trouver la solution dans un examen anamnestique rigoureux de l'enfant et des parents.

Sänger (3) cite comme symptômes d'hystérie durant l'enfance: troubles psychiques rares (dans le cas, décrit ci-dessus, de Portalier, existaient des troubles psychiques); les petits

patients donnent l'impression d'êtres intelligents; la figure montre souvent une expression d'esprit ou de malice; on rencontre fréquemment des phénomènes monosymptomatiques, des stigmates caractéristiques, du torticolis. L'aphonie, la toux, le tremblement se rencontrent rarement. On observe plus souvent de la chorée, du blépharospasme, du ptosis, même de l'amaurose, et quelquefois aussi des accès convulsifs et des états hypnoïdes.

Nous savons que les parasyphilotoxines, aussi bien celles qui dérivent de la syphilis héréditaire que celles qui dérivent de la syphilis acquise, possèdent une tendance particulière à attaquer le cerveau et que la neurasthénie et l'hystérie sont des névroses cérébrales; nous savons encore que ces névroses se manifestent comme affections parasyphilitiques à la suite de la syphilis acquise et que cette dernière — aetatibus mutatis mutandis — provoque le même genre d'affections cérébrales que la syphilis héréditaire. Puis l'hystérie et la neurasthénie surviennent à un âge très précoce et enfin la syphilis héréditaire provoque surtout des troubles nutritifs et ces troubles donnent lieu à la neurasthénie et à l'hystérie. Il est donc naturel de conclure que la naissance de la neurasthénie et de l'hystérie sous l'influence de l'hérédo-syphilis est possible et même probable. Mais la science empirique ne se contente pas de ces hypothèses. Elle veut des faits.

Malgré que Fournier soit convaincu de l'existence d'un rapport étiologique entre la syphilis héréditaire et l'hystérie, il est opportun de réserver notre jugement définitif jusqu'à ce que des observations ultérieures nous en aient fourni la la preuve objective.

Appendice.

Arrivé a la fin de nos considérations sur les affections cérébrales, nous citerons encore une série d'affections qui très probablement ont une origine hérédo-parasyphilitique. Ces maladies n'ont pas entre elles de rapports cliniques, mais bien des rapports pathogénétiques, pour autant qu'elles dépendent ou peuvent dépendre d'une lésion du système nerveux et

aussi des rapports étiologiques, par le fait qu'elles puisent leur source dans l'hérédo-syphilis.

I. La *maladie de Raynaud.*

Comme on sait, la nature de cette maladie consiste dans une ischémie, suivie de cyanose et enfin de gangrène des doigts et des orteils, précédée de paresthésies et de douleurs dans les extrémités des parties atteintes. La maladie de Raynaud pourrait aussi atteindre d'autres régions du corps que les doigts et les orteils.

Elle a d'ordinaire une marche paroxystique. La pathogénie consiste dans une crampe vasculaire, qui atteint les veines tout autant que les artères. Pitres et Vaillard ont trouvé des altérations névritiques des nerfs des doigts: mais on ne sait pas si ces altérations étaient primaires ou secondaires. Dehio trouva de l'endartérite et de l'endophlébite des petits vaisseaux; mais on ignore tout autant si celles-ci étaient primaires ou secondaires.

Les faits suivants plaident en faveur de l'origine primitivement nerveuse de l'affection: 1°. la maladie de Raynaud survient dans le cours du tabes et de la syringomyélie et 2°. les expériences de Winkler, qui vit s'altérer les parois artérielles après arrachement de nerfs chez le lapin. Les cellules musculaires de la media, adjacentes à la couche élastique, se multiplièrent, d'où résulta une réduction de la lumière du vaisseau (v. page 230 de ce livre).

La maladie de Raynaud survient ordinairement chez des individus jeunes, soit comme affection idiopathique, soit dans le cours de l'hystérie, du tabes, de la syringomyélie ou d'autres affections nerveuses.

On cite comme facteurs étiologiques les émotions, les infections, les intoxications.

On ne peut pas dire avec certitude si l'hérédo-syphilis peut être comptée parmi les causes. On n'a pas encore étudié avec assez d'attention l'éventualité de cette relation étiologique.

Ce qui est certain c'est que Durante a observé récemment le syndrome de Raynaud chez deux nouveau-nés hérédo-syphilitiques.

E. FOURNIER rapporte ces deux cas, que nous extrayons de son travail:

1r *cas.* Père syphilitique. Enfant de vingt-quatre jours, présentant une rougeur diffuse avec quelques placards livides, oedémateux, de tout le membre inférieur gauche et de l'extrémité du membre inférieur droit. Bulle remplie de sérosité louche sur le pied gauche. Affaiblissement rapide et mort.

2d *cas.* Mère ayant, une première fois, accouché prématurément, à huit mois, d'un foetus mort, porteur de lésions manifestement syphilitiques, et, une seconde fois, à terme d'un enfant qui, vers l'âge de quinze jours, présente sur la moitié inférieure de l'abdomen et à la partie supérieure des deux cuisses, avec une symétrie parfaite, un large placard asphyxique. Deux jours après, mort dans le collapsus.

II. Nous signalons comme un autre stigmate dystrophique la *surdi-mutité.*

HUTCHINSON a le premier appelé l'attention sur le rapport causal entre l'hérédo-syphilis et cette anomalie. FOURNIER a plusieurs fois observé la coïncidence de l'hérédo-syphilis et de la surdi-mutité. E. FOURNIER cite dans son travail sur l'hérédo-syphilis trois cas empruntés à d'autres auteurs.

Un cas de TSCHISTJAKOW: père syphilitique avant son mariage; mère restée saine, neuf enfants, dont deux idiots, un sourd-muet, un mort en bas âge, cinq bien portants.

*Un cas d'*EDMOND. Enfant hérédo-syphilitique, aveugle et sourd-muet. HAMILTON, qui a assisté à l'autopsie de cet enfant, n'a jamais vu de cerveau présentant une richesse de circonvolutions aussi grande que le cerveau de cet enfant.

Un cas de BAR. Père syphilitique. Sept ans après l'accident primaire naquit un enfant sourd-muet; un second enfant, petit et chétif, ne se développe pas et meurt phtisique.

Que l'anomalie soit congénitale ou qu'elle se produise dans les premières années de la vie, la coïncidence de la surdimutité avec la tare hérédo-syphilitique est si fréquente qu'il est logique d'admettre un lien étiologique entre les deux. Mais avant que la science puisse admettre officiellement ce lien, il faut qu'il ait reçu la sanction de la statistique.

III. Le *bégaiement* se présenterait aussi fréquemment, d'après certains auteurs chez les individus hérédo-syphilitiques. Cela ne doit pas nous étonner, puisqu'il doit être considéré comme un stigmate de dégénérescence. Nous avons rencontré des centaines d'enfants et d'adultes qui bégayaient, mais nous n'avons pas pu établir que plusieurs d'entre eux descendaient d'une souche syphilitique, malgré que notre attention fut concentrée sur ce point.

IV. E. Fournier cite aussi le *tic* comme un phénomène hérédo-parasyphilitique. Il cite dans son travail le cas d'un jeune homme qui, depuis sa naissance, aurait été atteint de tic de la face, se caractérisant par une crispation énergique de l'une et de l'autre paupière de l'oeil gauche.

En outre Barthélemy a rapporté à E. Fournier une observation intéressante, relative à un jeune sujet hérédo-syphilitique, qui présentait depuis plusieurs années un tic cervico-facial des plus accentués.

V. Nous pouvons ajouter à cette énumération un cas de *maladie des tics convulsifs* chez un garçon de 8 ans, dont le père fut syphilitique, mais sur le reste de la famille duquel nous sommes sans renseignements.

Cette névrose motrice rare, si justement décrite par Guinon et Gilles de la Tourette, se caractérisait chez notre petit patient par des contractions involontaires des muscles de la face et des muscles du cou, surtout du trapèze et du sterno-cléido-mastoïdien du côté gauche, par de l'écholalie, se manifestant par l'émission de sons ressemblant à du hoquet, voire à de l'aboiement, accompagnant en général les mouvements convulsifs. Le garçon montrait des mouvements impulsifs en ce sens qu'il avait, lorsqu'il courait, de la tendance à rebrousser chemin de quelques pas, ce qu'il fit d'ailleurs plusieurs fois. L'intelligence était intacte.

Nous y mettons de la restriction — comme c'est le premier cas qui ait été constaté — mais nous croyons devoir admettre une relation étiologique entre l'hérédo-syphilis et la maladie des tics. Nous n'avons trouvé dans les traités classiques aucune mention d'un pareil rapport causal. Mais cela ne prouve pas

que ce rapport n'existe pas. Il est probable que les observateurs ne se sont pas mis en demeure de le chercher, n'y ont pas prêté attention. La maladie des tics est une affection très rare. Le lien étiologique n'est pas toujours patent, ne saute pas toujours aux yeux; les stigmates hérédo-syphilitiques sont relativement rares. Nous ne devons donc pas être étonnés que l'hérédo-syphilis puisse être la cause de la maladie des tics, malgré que les traités n'en fassent pas mention. Avant 1863 personne ne songeait à mettre le tabes en rapport avec la syphilis. Or actuellement il y en a qui prétendent que le tabes ne survient pas en dehors de la syphilis.

VI. Nous citerons comme un dernier stigmate hérédo-syphilitique de nature névrosique *l'enurèse nocturne.* Nous avons rencontré plusieurs fois ce symptôme au chapitre „troubles du développement général" et, d'après HERTOGHE, il pourrait représenter le symptôme *unique* du myxoedème, tandis que pour d'autres il pourrait être une forme mitigée d'épilepsie (forme fruste).

L'étiologie éloignée de l'enurèse nocturne est encore entourée d'obscurités. Nous savons que, pour que la vessie fonctionne normalement, il faut qu'il existe une relation normale entre l'action du détrusor et celle du sphincter vésical, que physiologiquement la miction volontaire, le pouvoir intellectuel sur la vessie se manifeste à la fin de la première année ou dans le courant de la seconde année. Nous considérons comme un symptôme pathologique qu'un enfant n'est pas „propre" à l'âge de trois, quatre ans. Il est pour ainsi dire certain que la substance grise de la partie inférieure de la moelle renferme des centres pour le sphincter et le détrusor vésicaux. De ces centres médullaires s'échappe la voie motrice par les racines antérieures depuis le 2^d^ jusqu'au 4me nerf sacré, pour se rendre par le honteux interne (et le sympathique) aux muscles de la vessie. De la muqueuse vésicale partent des fibres sensibles par les racines postérieures des 3me, 4me et 5me nerfs sacrés vers la moelle, pour se mettre en rapport avec les centres moteurs susdits. Ceux-ci affectent de nouveau des rapports de conduction centripète et centrifuge avec les centres

d'association. Il est probable que l'impulsion est conduite du cerveau vers le centre vésical par les cordons antéro-latéraux. Le processus qui se passe lors de la miction normale peut s'analyser comme suit: Quand la vessie est remplie, les nerfs sensibles sont irrités, l'irritation se rend jusqu'au cerveau, y est perçue et provoque le besoin d'uriner. L'irritant est ramené aux centres médullaires et provoque la contraction du detrusor. On admet qu'il existe une action antagoniste entre le centre du detrusor et celui du sphincter, de sorte qu'une excitation de l'un produit l'inhibition de l'autre et conséquemment un relâchement du sphincter. La volonté exerce ici une action régulatrice. Elle peut aussi bien contracter que relâcher le sphincter vésical. La volonté n'aurait pas d'action directe sur le detrusor. On ne peut dire définitivement si l'action antagoniste est telle que l'inhibition volontaire du sphincter provoque une excitation du detrusor. Mais la volonté est capable de contracter les muscles abdominaux et de favoriser ainsi la décharge de la vessie. Cet exposé physiologique nous montre clairement qu'à chaque niveau du système nerveux central peuvent se produire des troubles de la fonction vésicale et l'on comprend aussi que, si la fonction est normale à l'état de veille, elle peut devenir anormale durant le sommeil. La miction s'opère alors en dehors de l'activité volontaire, d'une façon tout à fait réflexe. La cause anatomique peut donc être variée et la cause peut également, comme on dit, être de nature fonctionnelle, que l'on ait affaire à une muqueuse hypersensible, surtout de la région prostatique, ou à un système nerveux sensible périphérique hyperexcitable ou un système moteur réagissant facilement ou à l'exagération du réflexe périphérique comme tel.

Tout ce qui trouble donc l'évolution normale du système nerveux peut agir comme cause d'enurèse nocturne. Or nous avons appris à connaître comme une cause d'arrêt de développement l'état dyscrasique des parents, l'hérédo-syphilis individuelle.

L'expérience confirme-t-elle ces données? Comme nous l'avons déjà dit l'enurèse nocturne est fréquente chez les in-

fantiles. Or ceux-ci sont fréquemment des individus dystrophiques hérédo-syphilitiques. E. FOURNIER cite quatre cas. Nous prendrons la liberté de lui emprunter un cas de la clinique de son père, publié par BAUDOIN (5).

Fille de 18 ans. Père syphilitique, mère saine. Celle-ci a été 9 fois enceinte. Deux enfants mort-nés; trois enfants morts en bas âge, un enfant présente du coryza chronique et des anomalies dentaires, un autre du coryza, des anomalies dentaires et du strabisme. Un enfant bien portant. Quant à la fille en question elle présente les caractères suivants: nez complètement affaissé, ozène, bosses frontales saillantes et élargies, au niveau des commissures labiales et au milieu de la lèvre inférieure cicatrices déprimées, blanchâtres; multiples anomalies des dents, traces de névrite optique ancienne et des anomalies pigmentaires; *incontinence d'urine* depuis sa naissance. Point de tare nerveuse, par exemple telle que l'épilepsie.

L'enurèse nocturne est un syndrome si fréquent et la syphilis héréditaire est relativement si rare, du moins dans notre patrie, que, tout en n'osant pas nier l'existence d'une certaine relation causale entre les deux, nous nous croyons obligé de constater que, si la relation susdite existe, les autres causes qui entraînent l'enurèse nocturne sont infiniment plus fréquentes.

LITTÉRATURE

Neurasthénie et Hystérie.

(1) FOURNIER. Les affections parasyphilitiques. p. 338.
(2) O. BINSWANGER. Die Pathologie und Therapie der Neurasthenie Jena 1897.
(3) KOWALEWSKY. Neurasthenie und Syphilis. Centralbl. für Nervenkr. und Psychiatrie. 1897. H. XXI. S. 113.
(4) SÄNGER. Hysterie und Nervösität im Kindesalter. 69 Samml. D. Aerzte und Naturf. 1897.
(5) BAUDOIN. Annales de derm. et de syphilis. 1898. p. 241.

Chapitre XIII.

MALADIES DE LA MOELLE.

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES.

Dans la première partie de ce travail nous avons vu que la syphilis acquise n'épargne pas non plus la moelle épinière, mais qu'on peut considérer le tabes comme le type des affections parasyphilitiques et qu'il représente à proprement parler la maladie qui la première par son origine syphilitique incontestable et par sa résistance à l'égard des spécifiques força les cliniciens à admettre encore une autre catégorie de maladies syphilitiques que celles consacrées jusqu'ici par la science. Nous avons appris à connaître, à côté du tabes, comme maladies spinales parasyphilitiques, produites par la syphilis acquise, l'atrophie musculaire progressive et la paralysie spinale spastique.

La syphilis héréditaire à son tour n'épargne pas la moelle. Au chapitre consacré à l'idiotie, nous avons rencontré des cas de microcéphalie de cause syphilitique, où il existait également une insuffisance de développement de la moelle épinière. On observe dans la moelle aussi bien que dans le cerveau un arrêt de développement consécutif à des troubles nutritifs produits par des dyscrasies syphilitiques et autres. Mad Gretschnikoff (1), qui a cherché avec une rare persévérance le diamètre médullaire à divers niveaux en cas de

microcéphalie associée à la micromyélie et qui a compté les cellules de nombreuses coupes des cornes, a pu constater le trouble de développement des cordons postérieurs et latéraux, ainsi que celui de la zône d'entrée des racines postérieures, des faisceaux pyramidaux et du faisceau fondamental du cordon autérieur. MONAKOW (2) trouva de l'aplasie; ANTON (3) de l'agénésie des faisceaux pyramidaux; PILCZ (4) la raréfaction de ces derniers faisceaux et du tractus intermédio-latéral. MINGAZZINI trouva le volume de la moelle d'un idiot, mort à l'âge de 17 ans, aussi réduit que celui de la moelle d'un enfant de deux ans.

GIACOMINI (5) attribue la diminution de volume de la moelle en cas de microcéphalie à une double cause: 1°. la réduction des centres moteurs doit conduire à la réduction des faisceaux pyramidaux et 2°. l'on doit bien admettre un trouble de développement direct, primaire; car autrement l'on ne comprend pas l'absence des voies courtes centripètes et centrifuges qui, comme on sait, ne se trouvent pas sous l'influence directe du cerveau. En effet si la micromyélie dépendait exclusivement de l'aplasie des faisceaux pyramidaux, qui pour une part trouvent leur origine dans le cerveau (cervelet, voie latérale, faisceau antéro-latéral ascendant) l'absence des voies courtes non seulement ne s'expliquerait pas, mais on devrait s'attendre à une disproportion importante entre le développement des faisceaux dont les fibres ont une direction centripète (principalement dans les cordons postérieurs) et celui des faisceaux qui suivent une direction centrifuge. Or ce n'est pas là le cas.

On constate, au contraire, une atrophie parallèle des diverses voies.

La moelle chez les microcéphales, c.-à-d. les individus à système nerveux central héréditairement atrophié, n'est pas seulement réduite dans son diamètre, mais elle présente aussi des altérations pathologiques. GIACOMINI constata dans le cordon postérieur de la région cervicale deux champs de dégénérescence entièrement symétriques. MINGAZZINI observa de la leptoméningite chronique. De nombreux septums épais s'ir-

radiaient de la pie-mère dans la moelle. La zone de Lissauer était totalement dégénérée; les fibres y étaient raréfiées. Dans les cordons postérieurs, surtout de la région dorsale, il existait de la dégénérescence partielle de la partie la plus médiane des faisceaux de Burdach et du tiers dorsal des deux côtés du cordon de Goll. Le faisceau ovale de Flechsig fut trouvé intact. On pouvait aisément reconnaître une ressemblance avec les altérations tabétiques.

La source de toutes ces déviations pathologiques remonte jusqu'à la période foetale ou du moins jusqu'aux premiers mois de la vie. Nous admettons, avec Giacomini qu'on ne peut pas y voir *exclusivement* des arrêts de développement secondaires, consécutives à une malformation cérébrale primitive. La même cause, qui produit la microcéphalie, fait parallèlement valoir son effet sur le système nerveux médullaire.

Le système nerveux à l'état naissant est en général, comme nous l'avons déjà vu, très sensible vis-à-vis des troubles nutritifs dyscrasiques. Or la syphilis héréditaire est une source par excellence de ces troubles. Aussi avons nous appris à connaître la syphilis comme cause du substrat anatomique de l'idiotie, que celle-ci soit due à de la microcéphalie, à des arrêts partiels de développement cérébral, à de l'hydrocéphalie, de la sclérose, de l'encéphalo-méningite. Nous répétérons pour la dixième fois que la syphilis n'a pas le monopole des dyscrasies, qui conduisent à de semblables troubles de développement ou procès pathologiques, mais il est tout aussi vrai qu'elle intervient comme un facteur fréquent, sinon le plus fréquent.

Il existe peu d'affections spinales qui à ce moment ont été différenciées comme maladies prenant leur source dans l'hérédo-syphilis, tout en étant parasyphilitiques de nature. Ce sont le tabes et la maladie de Little.

Nous étudierons à tour de rôle ces deux affections spinales.

Chapitre XIV.

TABES DE CAUSE HÉRÉDO-SYPHILITIQUE.

On ne peut pas confondre ce tabes, qui a son origine dans la syphilis héréditaire et qui débute à un âge précoce, avec le tabes de Friedreich, avec lequel il n'a de commun que certains symptômes. Nous étudierons bientôt le diagnostic différentiel entre ces deux affections.

La maladie dont nous voulons parler ici est le tabes dorsal ordinaire. Les seuls attributs par lesquels elle diffère de ce dernier consistent dans l'âge où elle se manifeste et le fait que ce dernier fait suite à une syphilis acquise et le tabes infantile à une hérédo-syphilis.

L'âge de début de l'affection peut être très précoce. Il peut varier, d'après la casuistique connue jusqu'à ce jour, de 9 à 20 ans. Le nombre des cas connus est petit. Oppenheim doute même s'il existe un tabes infantile. Il (6) écrit: „Auch im Kindesalter ist das Auftreten tabischer Symptome constatirt worden, aber auf pathologisch-anatomischen Wege ist der Nachweis einer ächten Tabes im Kindesalter bisher nicht geführt worden." Raymond (7) ne doute pas de l'existence de ce tabes, mais reconnaît sa grande rareté: „On ne l'observe, écrit-il, qu'à titre tout à fait exceptionnel chez les enfants. Il est rare qu'il se montre chez un sujet âgé de moins de 20 ans." Et cependant des cas ont été manifestement constatés. Mais, il est un fait, la casuistique est pauvre.

La première observation date de 1875. Henoch (8), dans une séance de la „Berliner medicinisch-psychologischen Gesellschaft"

communique le fait d'avoir observé chez un enfant de six ans des symptômes tabétiques évidents; mais il avoue qu'il craint d'avancer le diagnostic de tabes parce que les phénomènes avaient plus tard disparu. Dans la discussion WESTPHAL fait remarquer qu'il a durant des années observé un garçon qui présentait le tableau clinique le plus pur du tabes. Pour ce qui „concerne la disparition des symptômes dans le cas de HENOCH, il les considérait comme des rémissions ordinaires, qu'on rencontre si fréquemment dans le tabes.

REMAK (9), outre les deux cas mentionnés ci-dessus, a pu en recueillir encore quatre dans la littérature, qui ont été décrits respectivement par EULENBURG (10), HOLLIS (11), LEUBUSCHER (12) et JACUBOWITSCH, et REMAK (9) décrit au surplus trois cas observés personnellemënt.

FOURNIER rapporte quatre cas de sa propre clientèle, auxquels il ajoute deux cas décrits par REMAK et un par STRÜMPELL. Enfin nous possédons encore un cas de ADLER (13). Cela fait en tout 13 cas. Mais nous devons aussitôt en déduire un cas, celui de LEUBUSCHER, qui, d'après la description, semble manifestement appartenir au tabes de FRIEDREICH, malgré que le titre soit „Ein Fall von Tabes dorsalis im frühesten Kindesalter". On doit dire à l'excuse de LEUBUSCHER que son cas date d'une période — l'année 1882 — où le diagnostic différentiel entre les deux affections n'était encore établi ni aussi généralement ni aussi complètement.

Nous citerons ici brièvement quelques cas, parce que nous ne possédons à ce sujet aucune expérience personnelle et que la littérature est très pauvre en casuistique se rapportant au tabes juvénile de cause hérédo-syphilitique.

I. FOURNIER. Cas probable. Diagnostic: Tabes. Pas de syphilis acquise. Très probablement syphilis héréditaire: taie cornéenne, ophtalmies chroniques antérieures, qui ont persisté durant toute l'enfance, nombreuses déformations dentaires, comme sillons transversaux très accentués, érosions, lésions atrophiques du sommet de plusieurs dents. Toutes ces données ne sont bien pas des signes certains de l'existence de l'hérédo-syphilis mais la rendent toutefois très probable.

II. Fournier. Femme de 30 ans. Début du tabes à 20 ans. Pas de syphilis acquise, syphilis héréditaire non douteuse. Le père a été infecté de syphilis. La mère a eu plusieurs avortements. Cette patiente, à l'âge de 3 à 4 ans, a eu une ophtalmie qui a duré $1^1/_2$ an et a laissé persister une taie.

III. Fournier. Garçon, qui à l'âge de 18 ans était déjà ataxique, sans parler d'autres symptômes qui indiquent que le garçon était tabétique déjà à un âge très précoce. Pas de syphilis acquise. Signes évidents de syphilis héréditaire, par ex. des cicatrices typiques spécifiques à la cuisse et la région lombaire, érosions dentaires, atrophie scléreuse des deux testicules. Ce dernier symptôme est, d'après Hutinel, beaucoup plus fréquemment un signe d'hérédo-syphilis qu'on ne ne l'admet généralement.

IV. Fournier. Garçon avec ataxie très prononcée. Pas de syphilis acquise, mais la syphilis héréditaire est pour ainsi dire certaine. Le père a été infecté de syphilis et traité comme tel à l'„Hôpital du midi", un an avant la naissance du patient.

V. Remak. Fillette. Père et mère syphilitiques. La mère présenta de la périostite frontale. Onze grossesses, dont 4 avortements, 3 enfants ou mort-nés ou ayant atteint à peine un an; trois enfants sont restés en vie, dont la fille tabétique. Celle-ci a une constitution forte. A 9 ans elle fait une chute sur l'occiput, sans suites. Peu de temps après symptômes de tabes. Incontinence d'urine, miction difficile et lente; puis incontinence de matières fécales, qui se guérit toutefois plus tard. Puis perte de conscience, douleurs occipitales, ptosis, diplopie, diminution progressive de la vision. Etat actuel: 12 ans, vue très faible, à l'ophtalmoscope atrophie des nerfs optiques avec rétrécissement des vaisseaux de la papille. Puis douleurs en ceinture, douleurs lancinantes dans les bras et les jambes, quelquefois accompagnées de secousses légères dans les extrémités; abaissement des sens tactile et douloureux, surtout aux extrémités inférieures, paresthésie, par ex. sensation de froid, d'engourdissement des extrémités supérieures et inférieures. Disparition totale du réflexe rotulien; de temps en

temps crises gastriques accompagnées de vomissements; troubles urinaires permanents.

VI. REMAK. Garçon de 14 ans. Malgré que le père nie l'infection syphilitique, on peut mettre ces dénégations en doute, quand on songe que la mère a souffert, avant la naissance de cet enfant tabétique, qui est son fils aîné, de néphrite et peu après cette naissance d'une éruption cutanée. Un autre enfant, né au 8me mois de la grossesse, succomba au onzième jour de sa vie de faiblesse native. Le 4me enfant naquit mort-né et en état de putréfaction. Le 5me enfant seul était bien portant. Cette série de grossesses légitime amplement les soupçons de syphilis.

Anamnèse: faible depuis la naissance. Polyadénite, avec suppuration des ganglions auriculaires, et ozène. Douleurs térébrantes dans les extrémités supérieures et inférieures. Enurèse nocturne; plus tard même diurne. Abolition des réflexes rotuliens. Diminution de l'acuité visuelle.

VII. REMAK. Garçon de 16 ans. Père syphilitique et tabétique. Faible depuis l'enfance. Peu après la naissance signes d'hérédo-syphilis: coryza, syphilides sur le crâne et tout le corps. Depuis trois ans incontinence urinaire nocturne intermittente; depuis deux ans fortes névralgies dentaires dans les incisives, qui ont l'aspect normal. Romberg très accentué. Le malade trébuche quand il ferme les yeux. Hyperesthésie au niveau de la 7me vertèbre cervicale. Anesthésie pour le tact et la douleur, surtout à la surface interne des cuisses. Abolition totale des réflexes rotuliens.

VIII. ADLER [13]. Homme de 20 ans, tabes non douteux. Syphilis héréditaire; dont on retrouve encore de la kératite interstitielle, une excavation en demi-lune des incisives moyennes supérieures.

IX. STRÜMPELL. Tabes combiné à la paralysie générale chez une fillette de 13 ans, hérédo-syphilitique. Nous avons rapporté ce cas au chapitre concernant la paralysie générale. Nous doutons que les douze cas, cités dans la littérature, puissent tous subir victorieusement le contrôle d'un examen diagnostique sérieux. Aucun cas n'a été suivi d'autopsie.

Aucun diagnostic donc, fait durant la vie, n'a été vérifié au point de vue histologique. Et le protocole de divers cas est sobre en détails, entre autres celui du cas de HENSCH et WESTPHAL et celui des 4 cas de FOURNIER. On est obligé de s'en référer à la bonne foi des auteurs. Leur exposé ne se prête pas au contrôle. Nous croyons néanmoins que le diagnostic de la plupart des cas ne peut pas être mis en doute, quand on considère les exposés cliniques et l'autorité des observateurs.

Nous donnerons ici le diagnostic différentiel entre le tabes juvénile et le tabes de FRIEDREICH, deux maladies rares, la première plus rare que la seconde, se présentant toutes deux à un âge précoce, qui ont souvent été confondues l'une avec l'autre et dont le diagnostic différentiel peut bien encore une fois être mis en lumière. Nous rangeons ce diagnostic différentiel dans ce tableau abrégé.

Tabes dorsal.		Tabes de FRIEDREICH.
Non.	*Maladie familiale.*	Oui.
Exception.	*Hérédité directe.*	Règle.
Toujours, presque toujours, souvent.	*Étiologie syphilitique.*	Jamais.
Plus forte avec yeux fermés.	*Ataxie.*	N'augmente pas les yeux fermés.
Excessivement rare.	*Trouble de la parole*	Presque toujours.
Non.	*Nystagmus.*	Oui.
Presque toujours et tres tôt.	*Troubles pupillaires.*	Jamais.
Fréquente et précoce.	*Paralysie des muscles de l'oeil.*	Jamais.
Constants et précoces.	*Troubles de sensibilité.*	Généralement absents ou peu marqués.
Jamais.	*Scoliose.*	Souvent.
Rare et alors en rapport avec l'arthropathie.	*Pied-bot équino-varus.*	Souvent.
Fréquente.	*Arthropathie.*	Jamais.
Souvent.	*Paralysie (parésie) de la vessie.*	Jamais.

Tabes dorsal. Tabes de FRIEDREICH.

Anatomie pathologique.

Tabes dorsal.	Tabes de FRIEDREICH.
En général. sclérose des cordons de BURDACH. des cordons de GOLL (plus tard). de la zone de Lissauer (voy. tabes). BURDACH plus atteint que GOLL. affection parenchymateuse.	En général. Pas d'unité, sclérose combinée des cordons (des cordons postérieurs et latéraux). Plus forte atteinte de GOLL que de BURDACH. Arrêt de développement du cervelet (SENATOR, MENZEL, NONNE). Colonnes de Clarke prolifération neuroglique.

Quant à l'étiologie, nous l'ignorons dans certains cas, par ex. ceux de HENOCH, de WESTPHAL, de EULENBURG, de HOLLIS. Elle n'est en effet pas exposée dans les deux premiers cas et nous n'avons pas pu prendre connaissance de l'histoire clinique des deux derniers. Des 8 autres, la syphilis héréditaire a été constatée manifestement dans sept et celle-ci nous paraît probable dans l'un des cas de REMAK. Si l'avenir nous renseignait qu'une statistique étendue est conforme à cette petite statistique quant à l'origine syphilitique de cette maladie, la syphilis héréditaire aurait donc préexisté dans 88 % ou 100 % des cas de tabes survenant à un âge précoce. Il en est donc du tabes juvénile comme du tabes des adultes consécutif à la syphilis acquise, c. à d. qu'il est consécutif à la syphilis héréditaire. Le pourcentage des deux affections est aussi sensiblement le même, quand on se fonde notamment sur les statistiques les plus solides de la plupart des neurologistes.

On se pose involontairement la question si certains cas, survenant à l'âge adulte et dans l'anamnèse desquels, malgré l'examen le plus rigoureux, l'on ne parvient pas à découvrir de syphilis acquise, ne pourraient pas trouver leur source dans l'hérédo-syphilis. Le courant clinique nous conduit de plus en plus à attribuer tous les cas de tabes à la syphilis. Il manque encore toujours quelques % aux statistiques qui renseignent le pourcentage syphilitique le plus élevé. Or ces % manquants pourraient probablement être fournis par la syphilis héréditaire. L'expérience nous apprend que le tabes consécutif à l'hérédo-syphilis peut débuter à l'âge de 20 ans. Il n'est donc pas scientifiquement irrationnel d'augmenter cet âge d'un tiers et d'admettre comme probable que le tabes consécutif à l'hérédo-syphilis peut se manifester à l'âge de 30 ans. Nous savons: 1°. qu'en général les maladies du système nerveux central exigent un certain âge pour se produire et 2°. que plus un patient est âgé plus les stigmates de l'hérédo-syphilis deviennent irreconnaissables; même l'anomalie dentaire caractéristique se perd par suite de l'usure de l'émail.

Dans le tabes consécutif à la syphilis acquise le rapport des sexes est d'environ 7 hommes pour 1 femme, ce rapport dans le

tabes consécutif à la syphilis héréditaire est de 2: 1. Si l'on consulte la casuistique réunie jusqu'ici, l'affection atteignit 8 garçons et 4 filles. Mais, nous le reconnaissons, ce ne sont là, vu le nombre réduit de cas, que des chiffres provisoires.

Tout comme le tabes et la paralysie générale consécutifs à la syphilis acquise s'associent volontiers, ainsi ces affections s'associent après la syphilis héréditaire. C'est ce que montre le cas de STRÜMPELL, cité ci-devant et plus longuement décrit au chapitre de la paralysie générale.

La pathogénie de cette maladie comportera la même interprétation que celle du tabes consécutif à la syphilis acquise.

Nous savons que la dyscrasie parasyphilitique provoque des troubles nutritifs de toute nature et de toute espèce de tissus et que le système nerveux central est recherché avec prédilection par les parasyphilotoxines. Il est toutefois plus prudent de garder le silence sur la pathogénie de cette forme de tabes, jusqu'à ce que nous possédions des renseignements anatomo-pathologiques. Or l'anatomie pathologique n'a pas encore parlé. Il se pourrait que ces renseignements soient autres que ce que nous avons appris à connaître sur le tabes des adultes. Il se pourrait que l'histologie des deux affections ne soit pas la même.

On a essayé dans quelques cas le traitement antisyphilitique, mais sans succès. Aussi nous n'hésitons pas à déclarer de nature parasyphilitique le tabes qui a sa source dans l'hérédo-syphilis.

LITTÉRATURE

Maladies de la moelle.

(1) GRETSCHNIKOFF. Ueber den Bau des Rückenmarkes bei Mikrocephalie. Arch. f. Psychiatrie. Bd. XVIII. S. 648.

(2) MONAKOW. Ueber einen Fall von Mikrocephalie mit Sectionsbefund. Arch. f. Psychiatrie. Bd. XXXI. Heft 3.

(3) ANTON. Ueber angeborene Erkrankung. Wiener Sammlung med. Schriften. Bd. XV.

(4) Pilcz. Ein Beitrag zur Lehre von Mikrocephalie. Oesterr. Jahrb. f. Psych. Bd. XVIII. H. 3.
(5) Giacomini. I cervelli dei microcefali. Giornale della. R. Accad. di Medic. di Torino. 1891. Ag. e seg. refer. Monatschr. f. Psych. u. Neurol. Bd. VII. H. 6.
(6) Oppenheim. Lehrb. der Nervenkrankh. 1894. S. 114.
(7) Raymond. Maladies du système nerveux. Paris 1894. p. 135.
(8) Henoch. Archiv. für Psychiatrie. 1875. Bd. VI. S. 609.
(9) Remak. Berl. klinische Wochenschrift. 1885. S. 105.
(10) Eulenburg. Lehrbuch der Nervenkrankh. 1878. S. 458.
(11) Hollis. British med. Journal. 1880. 31 July.
(12) Leubüscher. Berl. klin. Wochenschrift. 1882. S. 590.
(13) Adler. Deutsch. medic. Wochenschr. XIX. S. 631.

— ———

Chapitre XV.

MALADIE DE LITTLE.

En 1853 le médecin anglais Little [1] décrivit une maladie qui a reçu depuis son nom. Il publia, neuf ans plus tard, en 1862, une seconde étude relative au même sujet [2]. Il considéra comme le symptôme le plus caractéristique de cette affection „the spastic rigidity", une raideur musculaire, s'accompagnant d'une paralysie plus ou moins marquée, qui porte surtout sur les membres inférieurs. Les membres supérieurs sont aussi fréquemment atteints, quelquefois les muscles du tronc, de telle sorte que l'enfant repose tout raide comme un bloc sur les genoux de la mère. Little localisa le siège de cette affection dans le cerveau et en attribua la cause à un accouchement difficile ou à un accouchement avant terme, dans lesquels l'enfant nait à l'état d'asphyxie.

Little croyait dònc que l'étiologie de cette maladie résidait dans l'état asphyxique qui se produisait au moment de la naissance.

La paralysie spastique congénitale de la maladie de Little ou le syndrome de Little représente, comme l'indique l'épithète „congénitale", une maladie avec laquelle les enfants naissent, malgré qu'on n'observe en règle générale la fonction musculaire anormale pas directement après la naissance. Toutefois dans certains cas bien marqués les garde-couches remarquent bien vite l'état spastique des membres inférieurs. Ceux-ci sont fortement serrés l'un contre l'autre. On ne peut, qu'en employant la force, les écarter. Les cuisses se mettent aussitôt

de nouveau en adduction. Généralement on n'observe la maladie qu'au moment où l'enfant veut marcher ou même plus tard quand il court déjà. Un enfant de l'espèce n'apprend que tard à courir. La marche est caractéristique, spastique; l'attitude des membres inférieurs est raide; les cuisses, légèrement fléchies dans l'articulation coxo-fémorale, se trouvent en rotation interne et à tel point en adduction que les genoux se touchent et frottent lors de la marche l'un contre l'autre. L'adduction peut même être telle que les jambes se croisent. Le pied est en fort équinus, de sorte que les enfants se traînent sur les orteils ou sur la partie antérieure de la plante du pied. Dans ce mouvement le membre inférieur se meut en totalité, le bassin est alternativement élevé et abaissé.

L'examen objectif prouve l'existence de rigidité en même temps que de faiblesse. En général il n'y a pas de proportion entre ces deux symptômes: la rigidité est prononcée, la force motrice n'a que peu souffert. Le réflexe rotulien est exagéré, le clonus du pied n'existe pas toujours. Les membres supérieurs sont souvent également atteints, mais absolument pas toujours et en tout cas à un moindre degré que les membres inférieurs. Les bras alors sont en adduction, les avant-bras en flexion ou en extension, quelquefois aussi en pronation, les doigts en flexion dans toutes leurs articulations ou exclusivement dans les articulations interphalangiennes.

La sphère motrice est seule atteinte. Les fonctions de sensibilité, celles de la vessie et du rectum sont normales. Pas de troubles trophiques. On observe quelquefois du strabisme, des troubles du langage, des troubles psychiques, de la choréo-athétose, des convulsions, qui peuvent se montrer isolément ou dégénérer en une véritable épilepsie.

Fournier cite dans son livre (l c. p. 335) trois cas qu'il a observés ensemble avec Gilles de la Tourette. Fournier ne donne pas les protocoles de ces cas. Il ne s'intéressa qu'à l'étiologie et il put établir pour tous les trois l'origine hérédo-syphilitique d'une façon incontestable. Les deux derniers cas se rapportent à des enfants nés des mêmes parents, qui tous deux étaient syphilitiques.

On ne peut pas mettre le diagnostic en doute. Le nom de GILLES DE LA TOURETTE nous en garantit l'exactitude

Nous reproduirons ici certains protocoles, qui, au point de vue des symptômes, diffèrent sensiblement les uns des autres.

Observation recueillie personnellement ensemble avec un autre collègue: Enfant de $2^1/_2$ ans, né à 8 mois, relativement bien développé. Accouchement facile. Premier-né. Un avortement avait précédé.

Croissance difficile, de sorte qu'à l'age de 1 an il ne paraît avoir que 8 mois. Respiration buccale. Première dent à 15 mois. A l'âge de 2 ans quatre dents. Facies anémique et scrofuleux; polyadénite. Tendance au catarrhe intestinal. Intelligence bonne. Langage tardif mais clair; s'exprime bien et comprend bien. Membres supérieurs, indemnes, seulement quelque exagération des réflexes tendineux.

Extrémités inférieures spastiques avec réflexes tendineux exagérés. La mère avait bientôt constaté que l'enfant se laissait difficilement laver entre les jambes. Les adducteurs de la cuisse gauche sont dans un état de contraction plus énergique que ceux de la cuisse droite. Les articulations coxo-fémorales sont légèrement fléchies de même que les articulations du genou. L'enfant peut s'asseoir sans soutien; il parvient à marcher à la main, sur la pointe des pieds. Il n'a jamais eu de convulsions, ni présenté de mouvements choréiques ou athétosiques. Muscles bien développés. Pas de parésie apparente. Par l'exercice et un léger massage la marche a progressé. Pas d'altérations de la contractilité galvanique ou faradique, sensibilité normale. Miction et défécation s'opèrent bien. Pas de strabisme. Hypertrophie des amygdales, végétations adénoïdes légères, rachitisme à un faible degré. Mort à quatre ans par une pneumonie chronique. Pas d'autopsie. Tuberculose? — Difficulté à se procurer les crachats. Pas découvert de bacilles tuberculeux. Syphilis héréditaire soupçonnée, mais non constatée.

RAYMOND. Garçon de 7 ans, né à 8 mois. Accouchement facile. Enfant à l'état d'asphyxie, noir, cyanotique. L'enfant eut une croissance très retardée. A l'âge de 20 mois il con-

stituait un enfant très frêle, n'avait encore que deux dents et ne savait pas courir. La tête se trouve constamment dans un état de demi-rotation vers la droite et en légère flexion. La pointe de la langue sort de la bouche. Bavage constant. Respiration bruyante par le nez. Strabisme. Parole difficile. Intelligence bien présente, mais peu développée Dans la station assise le bras est appliqué contre le tronc; l'avant-bras est fortement fléchi; les mains pendent en flexion, comme si elles étaient paralysées. Et cependant il n'existe pas de trace de paralysie.

La cause de cette attitude est la contraction. Si l'enfant veut rester debout, il se trouve sur la pointe des pieds. Il marche de la même façon à la main. Pas de paralysie des extrémités inférieures. Il n'y existe que de la contracture. Réflexes tendineux exagérés. L'enfant fait avec les mains des mouvements rythmiques; il place ses mains en croix et à tour de rôle l'une sur l'autre; contractions dans les membres durant sommeil. Pas de convulsions. La dentition fut complète entre la 2de et la 3me année. La mère était saine. Le père nia la syphilis.

Friedmann (3) décrit un patient, âgé de 30 ans, qui souffrit depuis son enfance de paraplégie spastique avec idiotie, accompagnée de troubles du langage. A 26 ans se montrèrent des crampes réflexes avec épilepsie. La mort survint par pneumonie.

A l'autopsie il trouva une forte hyperostose du crâne, de la pachyméningite fraiche et ancienne, une forte atrophie de la substance blanche du cerveau; au microscope dégénérescence hyaline des petits vaisseaux, de nombreux petits foyers circonscrits de dégénérescence et une dégénérescence simple diffuse étendue. Cerveau = 809 gr. La substance blanche du cerveau est réduite au point que les circonvolutions sont implantées sur la substance médullaire par des bases minces comme un tuyau et ne sont séparées des ganglions basaux que par une mince couche de couronne rayonnante. L'épaisseur de l'écorce était relativement normale; les cellules pyramidales réduites en nombre; beaucoup de cellules avaient un aspect normal; des fibres médullaires radiaires semblent avoir dis-

paru, fibriae propriae présentes. FRIEDMANN considère comme processus anatomique primaire la dégénérescence hyaline des vaisseaux. Celle-ci a occasionné les nombreux petits foyers de fibrilles et les dégénérescences de la substance blanche.

DE AMICIS (4): Enfant de trois ans, présentant tous les symptômes de la maladie de LITTLE: rigidité continue des muscles des extrémités supérieures et inférieures, surtout marquée pour les derniers, accompagnée d'exagération des réflexes tendineux. L'état général était bon, l'intelligence normale ainsi que la sensibilité.

Pas d'atrophie musculaire. La contractilité électrique était un peu diminuée A la surface externe de la cuisse existait une petite cicatrice incolore. On trouva une seconde cicatrice dans l'aisselle. L'enfant était né avec ces cicatrices, qui avaient d'abord présenté une teinte rougeâtre (très probablement des cicatrices de syphilides cutanées foetales). L'auteur affirme la source syphilitique de cet enfant. Il considère comme impossible de nier le rôle pathogénétique que dans son cas la syphilis maternelle a joué dans l'éclosion de la maladie de LITTLE. DE AMICIS place la lésion anatomiqne dans une atrophie précoce des fibres cortico-pyramidales ou dans toute autre lésion, base anatomique de la maladie de LITTLE.

RAILLON (5) démontra à la „Manchester Society" des préparations du cadavre d'un garçon idiot de 3 ans, qui avait présenté durant la vie de la paralysie spastique congénitale symétrique. L'accouchement fut fait au forceps avec difficulté. Asphyxie. L'enfant se couchait habituellement sur l'un des côtés avec la tête renversée en arrière. Il existait des contractures aux quatre membres, l'attouchement provoquait la rigidité générale. Au crâne on constatait un léger enfoncement à direction parallèle au sillon de ROLANDO.

Les méninges étaient opaques et soudées à la surface cérébrale. Les lobes paracentraux étaient légèrement déprimés. La base du cerveau était normale. Au niveau des centres moteurs le nombre des cellules ganglionnaires était diminué et la neuroglie augmentée.

Nous avons rapporté au chapitre idiotie un cas de BOURNE-

VILLE (6) concernant une fille idiote dont les deux membres supérieurs se trouvaient en état de rigidité spastique et qui n'apprit à marcher qu'à ses trois ans. Les parents de cette fille étaient tous deux syphilitiques.

HADDEN (7) rapporte un cas de paralysie spastique chez un idiot. Membres supérieurs et inférieurs en contracture. L'auteur arrive à la conclusion que beaucoup de cas d'idiotie, reposant sur la sclérose des circonvolutions cérébrales ou sur la méningite chronique ou sur tout autre substrat anatomique, s'accompagnent de rigidité et trouvent leur origine dans la syphilis héréditaire.

GARDIÉ (8) décrit dans sa dissertation quatre cas intéressants que nous n'osons guère ranger sous la rubrique présente, malgré qu'ils offrissent des symptômes spastiques légers de certains muscles, à cause de la diminution du réflexe patellaire et la forte atrophie de certains muscles. Nous reviendrons sur ces cas à la fin de ce chapitre. L'auteur arrive à la conclusion que chez les enfants hérédo-syphilitiques, abstraction faite de l'arrêt de développement somatique et psychique, on trouve souvent de la faiblesse musculaire, de l'atrophie musculaire, l'absence de groupes musculaires entiers, de la contracture, de l'incoordination motrice, de la déformation crânienne. Il attribue toutes ces difformités à un trouble de développement. Dans les cas décrits par GARDIÉ les voies arrêtées dans leur développement sont celles qui relient les centres moteurs de l'écorce aux cordons antéro-latéraux de la moelle.

Mais assez de casuistique.

Elle nous apprend:

1°. que la symptomatologie des différents cas est *très* variable.

Tantôt on ne trouve que des symptômes spastiques; puis ceux-ci combinés avec des paralysies, ici des quatre extrémités, là seulement des deux extrémités inférieures, avec ou sans mouvements choréiques, avec ou sans mouvements athétosiques. Tantôt symptômes cérébraux de nature différente, tantôt lésions médullaires exclusives.

Aussi a-t-on bien vite commencé à subdiviser la maladie de LITTLE. SEELIGMÜLLER (9) a divisé la maladie en une forme *spinale* et une forme *cérébrale.*

Little et Heine [10], qui ont surtout observé la forme spastique-paralytique de l'affection, attribuèrent celle-ci à une lésion cérébrale. D'autres observateurs rencontrèrent plus tard un plus grand nombre de cas avec symptômes spastiques absolus, qu'on attribuait à une lésion spinale. Il était donc indiqué d'admettre une forme *spastique* et une forme *spastique-paralytique.*

Naef sépara la forme spinale pure de la paralysie spastique infantile d'une forme compliquée de symptômes cérébraux. Il était d'avis qu'on rencontre surtout la première forme chez les enfants nés avant terme et la seconde chez les enfants qui ont été exposés à une asphyxie prolongée à la suite d'un accouchement difficile. En 1877, Erb [11] identifia la paralysie spastique infantile avec sa paralysie spinale spastique des adultes.

Ross [12] distingua, au point de vue clinique, une forme hémiplégique et une forme paraplégique et, au point de vue anatomo-pathologique, une pachyméningite traumatique et une dégénérescence descendante secondaire des faisceaux pyramidaux.

Dans les nombreux cas où les symptômes cérébraux se trouvent au premier plan, comme l'idiotie, le strabisme, les troubles de langage, on trouvera des lésions cérébrales bilatérales : hémorrhagie, ramollissement, arrêt de développement, porencéphalie. Ces substratums anatomiques nous expliquent comment dans certains cas on observe de l'hémiplégie, dans d'autres de la diplégie (hémiplégie bilatérale) de nature spastique. Les états irritatifs du cerveau expliquent également les états choréiques et athétosiques, soit monolatéraux, soit bilatéraux, qui s'associent aux paralysies spastiques.

Qui bene distinguit, bene docet. La fine différenciation des symptômes a permis de pousser de plus en plus loin la subdivision. On a donc parlé de diverses maladies ou plutôt l'on a classifié la même espèce morbide en variétés avec des dénominations différentes. On parla donc de *maladie de* Little, de *paraplégie spastique infantile*, d'*hémiplégie spastique*, de *diplégie spastique infantile*, d'*athétose double*, de *chorée spastique.*

Pratiquement cette division est rendue difficile par le grand nombre de formes de transition.

Freud [13], de Vienne, qui a observé 53 cas de maladie de Little, l'a subdivisée comme suit, d'après la nature des symptômes :

a. cas typiques de contracture généralisée,
b. cas légers de contracture généralisée,
c. cas indéterminés,
d. formes de passage entre la contracture généralisée et la contracture paraplégique,
e. combinaison de contracture paraplégique avec hémiplégie,
f. combinaison de contracture paraplégique avec hémiplégie bilatérale (formes les plus graves),
g. cas de chorée bilatérale,
h. cas d'athétose bilatérale,
i. cas de chorée spasmodique.

Plus tard Freud [13] a réuni 270 cas empruntés à sa pratique et à la littérature et les a groupés comme suit :

Groupe I : contracture généralisée, typique ou combinée à de l'hémiplégie, formes de passage entre la contracture généralisée et la diplégie cérébrale, cas de diplégie cérébrale, en tout 90 cas.

Groupe II : paraplégie spastique simple ou compliquée d'hémiplégie ou de paraplégie motrice, en tout 108 cas.

Groupe III : cas de chorée généralisée ou d'athétose double ou cas mixtes, en tout 72 cas.

2°. *l'étiologie*. On cite comme causes dans les descriptions de maladies de Little : accouchement difficile, accouchement prématuré, grossesse gémellaire, asphyxie lors de la naissance, troubles psychiques de la mère, traumatisme, affections intra-utérines du foetus.

Little, comme nous l'avons vu, plaçait la cause de la maladie nouvelle dans l'asphyxie résultant d'un accouchement difficile ou d'une naissance prématurée.

D'autres auteurs encore considèrent la naissance prématurée et l'accouchement difficile comme des causes fréquentes. Oppenheim [14], entre autres, écrit : Die wichtigste der Ursachen

ist die Frühgeburt. Auch die Erschwerung und Verzögerung der Geburt, der lange Hochstand des Kopfes. Die Anwendung der Zange kan den Grund zu diesen Leiden legen. Die Inzucht wird ebenfalls beschuldigt. Ferner sind im foetalen Leben ablaufende Entzündungsprozesse an der motorischen Zone oder Bildungshemmungen derselben nicht selten im Spiele."

On peut ramener les causes de la maladie de Little à trois groupes, qui correspondent à des périodes variables: 1°. le groupe qui comprend les cas où la cause doit être rapportée à la vie utérine, 2°. à l'acte de l'accouchement, 3°. à une lésion postérieure à la naissance.

Or Freud a cherché à établir une relation entre les trois groupes constitués par lui et les différentes causes. Il croit avoir trouvé cette relation. Il affirme que l'accouchement difficile joue un rôle prépondérant dans l'étiologie des cas du premier groupe, la naissance prématurée dans les cas du second groupe, tandis que dans la plupart des cas du 3me groupe on ne peut découvrir de cause fixe capable d'expliquer l'éclosion de la paralysie spastique infantile.

Sachs ([15]) a essayé de ranger dans ces trois groupes les divers substratums anatomo-pathologiques, qui *peuvent* conduire à la paralysie spastique infantile. Il range dans le premier groupe les arrêts de développement cérébraux, la porencéphalie vraie, les hémorrhagies produites durant la période foetale, qui probablement provoquent des ramollissements cérébraux, l'agénésie de l'écorce cérébrale. Il range dans le second groupe les hémorrhagies méningées ou (rarement) du cerveau durant l'accouchement avec lésions consécutives, comme la méningo-encéphalite chronique, la sclérose, les kystes, les atrophies.

Il range enfin dans le 3me groupe les paralysies acquises: hémorrhagies, postérieures à la naissance, méningées, rarement cérébrales, embolie, thrombose, avec lésions secondaires de tout genre, comme kystes, ramollissement, atrophie, sclérose diffuse et lobaire, méningite, hydrocéphalie (rarement cause unique) primitive, encéphalite.

Le coté faible de cette division consiste en ce qu'elle repose

bien plus sur des théories générales aprioristiques que sur des faits d'expérience observés sur la table d'autopsie, spécialement concernant la maladie de LITTLE.

FOURNIER a introduit un facteur nouveau dans la discussion relative à l'étiologie de la maladie de LITTLE, notamment la *syphilis héréditaire*. En faveur de ce nouveau facteur plaident les arguments suivants: 1°. qu'on rencontre de si nombreux cas de maladie de LITTLE, dans lesquels n'ont préexisté ni accouchement difficile, ni asphyxie, ni naissance prématurée, ni traumatisme;

2°. qu'on rencontre tant d'accouchements difficiles, de naissances prématurées, d'asphyxies, de traumatismes, qui ne sont nullement suivis de paralysie spastique;

3°. que la naissance prématurée et l'asphyxie s'observent fréquemment chez des enfants hérédo-syphilitiques par suite de maladies écloses durant la période foetale. Un grand nombre d'enfants, atteints dès la naissance de symptômes spastiques-paralytiques, sont nés à 7, 8 mois. Et nous avons vu au chapitre idiotie, hydrocéphalie et méningite, etc., que la syphilis héréditaire joue un grand rôle dans les lésions ou arrêts de développement congénitaux du cerveau, et l'introduction au chapitre précédent nous a appris que la syphilis héréditaire est capable de provoquer des troubles de développement ou des processus dégénératifs de la moelle, soit idiopathiquement soit à la suite de lésions cérébrales.

Dans les cas que nous avons cités, où l'on pouvait constater des phénomènes spastiques-paralytiques, nous avons pu établir 6 fois avec certitude la syphilis héréditaire — 3 cas de FOURNIER, cas de DE AMICIS, cas de BOURNEVILLE, cas de GARDIÉ (16) — et 2 fois d'une façon probable — cas de FRIEDMANN et cas personnel. Là où les faits parlent avec tant de clarté et où le raisonnement logique vient en aide, il est inutile, à notre avis, d'employer de plus amples moyens de persuasion. La syphilis héréditaire joue un rôle étiologique dans la paralysie spastique congénitale. Nous ne prétendons encore une fois pas par là que la syphilis soit la cause unique ou la cause la plus fréquente de la maladie de LITTLE.

Les observateurs ont encore trop peu porté leur attention sur l'étiologie syphilitique pour qu'on puisse déjà parler de faire une statistique digne de ce nom. Non! nous ne sommes pas révolutionnaire au point de renoncer à notre devoir d'attachement à l'étiologie „classique".

Nous avons signalé tantôt la subdivision de la paralysie spastique infantile, au point de vue étiologique, en trois groupes correspondant à trois différentes périodes de la vie, *a.* la vie intra-utérine, *b.* la période de la naissance, *c.* la vie postérieure à la naissance. Durant ces périodes diverses lésions peuvent agir sur le foetus ou sur l'enfant et conduire à la maladie en question. Considérons actuellement — en suivant autant que possible le chemin empirique — l'éclosion des différents substrats anatomiques qui servent de base à la maladie de LITTLE ou que du moins l'on a retrouvés à l'autopsie de malades morts de cette affection, en mettant ces substrats en rapport avec le sujet qui nous occupe ici, c. à d. en rapport avec la syphilis, et en tenant compte des trois périodes étiologiques différentes.

Ad. a. L'expérience a appris que durant la vie utérine se produisent chez le foetus à la suite de dyscrasies, spécialement de dyscrasies parasyphilitiques, des troubles nutritifs généraux et locaux qui amènent des troubles de développement de l'organisme entier ou partiel. Nous avons vu, aux chapitres précédents, que le système nerveux central appartient à ces organes qui sont atteints de préférence par ces troubles nutritifs. Nous avons vu également au chapitre relatif à l'idiotie, l'hydrocéphalie et la méningite, que les lésions anatomiques les plus diverses peuvent se produire au niveau du cerveau.

Il est hors de doute que, parmi cette catégorie, nombre de cas doivent être mis sur le compte de la syphilis. Mais nous ne voulons pas méconnaître la difficulté qu'il y a souvent à distinguer en pratique ces cas d'autres dyscrasies qui entraînent les mêmes conséquences anatomiques.

Nous avons vu que la syphilis héréditaire peut conduire à l'hydrocéphalie, à la microcéphalie, à un arrêt de développe-

ment des circonvolutions cérébrales, à l'absence de divers territoires cérébraux, à la porencéphalie, à des foyers de ramollissement, aux diverses formes de sclérose, soit d'une partie de l'écorce, soit de la totalité de celle-ci, à de la méningite et de l'encéphalo-méningite. Or tous ces substrats anatomiques variés, qui peuvent être produits par la syphilis héréditaire, peuvent être à la base de la paralysie spastique, quand ils portent sur des territoires cérébraux dont la lésion conduit à ces phénomènes pathologiques. Nous avons cité le cas de FRIEDMANN : un idiot avec paralysie spastique par suite d'atrophie intense de la substance blanche du cerveau avec des dégénérescences nombreuses circonscrites et diffuses, que FRIEDMANN attribue à une dégénérescence hyaline des vaisseaux de nature parasyphilitique. Le patient ayant offert des symptômes spastiques-paralytiques dès la naissance, il est probable que le début de ce processus cérébral remonte à la vie intra-utérine.

DE AMICIS cherche l'origine de son cas (voy. ci-dessus) dans une atrophie précoce des faisceaux cortico-pyramidaux.

Ad. b. Des cas de maladies de LITTLE, qui surviennent durant l'acte de la naissance, ne peuvent pas avoir de rapports directs avec l'hérédo-syphilis de l'enfant, mais bien des rapports indirects en ce sens que des déformations crâniennes et de l'hydrocéphalie, qui sont des causes de dystocie, peuvent trouver leur origine dans la syphilis. Puis les enfants hérédo-syphilitiques naissent souvent avant terme et à l'état d'asphyxie. L'asphyxie peut conduire, en troublant le cours du sang, à de la congestion veineuse et à de l'hémorrhagie cérébrale, et cette dernière peut à son tour entraîner la maladie de LITTLE.

Ad. c. Les lésions postérieures à la naissance, qui conduisent aux paralysies spastiques, sont des hémorrhagies, des embolies, des thromboses, de la méningite, de la méningo-encéphalite, des dégénérescences vasculaires avec altérations tissulaires secondaires, comme atrophie, sclérose, kystes, porencéphalie, hydrocéphalie. Parmi ces lésions nous en avons appris à connaître qu'on doit mettre primitivement sur le

compte de la syphilis héréditaire. Nous avons toutefois vu antérieurement qu'il n'est pas toujours possible de savoir si un processus cérébral remonte avant la naissance ou s'est installé consécutivement à celle-ci.

Quoiqu'il en soit, qu'il soit survenu avant ou après la naissance, le processus s'opère à une période de la vie où l'organe central du système nerveux se trouve encore dans sa pleine période de développement. Un pareil processus arrête le développement ultérieur ou l'excite. Il se produit une „Hemmung", une inhibition du développement, une lacune cérébrale, qui entraîne des symptômes de déficit, de paralysie. Il se produit des phénomènes d'irritation aux parois des foyers hémorrhagiques, dans le voisinage des embolies, des thromboses, des kystes, au niveau de la méningite, de la méningo-encéphalite, dans le voisinage des dégénérescences vasculaires, qui entraînent des états irritatifs, c. à d. des symptômes spastiques, choréiques, athétosiques.

La syphilis héréditaire peut donc produire des lésions cérébrales avant et après la naissance et aussi indirectement durant l'accouchement. Ces lésions forment alors les substrats anatomiques de la maladie de LITTLE, c. à d. peuvent provoquer des symptômes paralytiques, spastiques, choréiques ou athétosiques.

Nous avons fait remarquer, en étudiant l'idiotie, qu'il est impossible de reconnaître au caractère de l'idiotie quelle est la nature du procès pathologique sur lequel cette maladie se fonde.

Il est pareillement impossible de dire durant la vie sur quel substrat anatomo-pathologique repose un cas spécial de paralysie spastique infantile et non seulement cela, mais on trouve les mêmes lésions anatomiques que dans la maladie de LITTLE dans les cas de diplégie et dans ceux d'hémiplégie.

FREUD ([13]) a développé clairement et amplement ces faits dans son travail déja cité. Voici ses conclusions: 1°. Dans les cas de diplégie cérébrale, d'hémiplégie bilatérale, d'athétose bilatérale, de chorée bilatérale, on trouve les mêmes altérations, probablement consécutives aux mêmes lésions primi-

tives, que dans les cas d'hémiplégie cérébrale; 2°. Les lésions qu'on trouve à l'autopsie d'un cas de diplégie cérébrale ne fournissent pas de données suffisantes pour faire ressortir que durant la vie le tableau clinique a répondu à celui de la paralysie spastique générale ou à celui de l'hémiplégie bilatérale.

RAYMOND (17) adopte ces conclusions et cite, pour en montrer l'exactitude, une publication d'un cas typique de syndrôme de LITTLE, faite par SARA MAC NUTT (18). On trouva dans ce cas, à l'autopsie, dans les deux hémisphères une atrophie du lobe paracentral, des circonvolutions centrales et des racines des trois circonvolutions centrales, de même qu'une dégénérescence secondaire des faisceaux pyramidaux. Ce substrat anatomique aurait dû provoquer durant la vie une paralysie bilatérale. Or, dit RAYMOND, il existait une maladie de LITTLE typique.

HENOCH (19) a publié un cas d'une rigidité générale congénitale très prononcée. L'enfant mourut à l'âge de 6 ans. A l'autopsie on trouva des deux côtés de l'atrophie et du ramollissement de la 1re et de la 2de circonvolutions frontales. La substance médullaire avoisinante, le corps calleux et la voûte à trois piliers participaient à l'atrophie.

RAILTON (20) publie un cas de maladie de LITTLE dans lequel les quatre extrémités étaient atteintes d'une légère contracture. L'enfant était né à l'état d'asphyxie. Le moindre attouchement provoqua un accès de rigidité générale, qui s'étendit à tous les muscles. On trouva à l'autopsie: microscopiquement une atrophie légère des hémisphères au niveau des centres moteurs avec épaississement et adhérences de la pie-mère, restes évidents d'une ancienne hémorrhagie méningée; microscopiquement, une diminition du nombre des grandes cellules ganglionnaires, une prolifération neuroglique substitutive, tandis que les faisceaux pyramidaux étaient absolument normaux, tant dans la protubérance que dans le bulbe et dans la moelle.

Les observations de Róss et OTTO prouvent que la rigidité spastique généralisée peut se manifester dans des cas de poren-

céphalie. Dans le cas de OTTO la structure des faisceaux pyramidaux était normale. Des cas d'autres auteurs montrent à leur tour que les faisceaux pyramidaux peuvent être insuffisamment développés, à juger de par leur épaisseur.

Ces faits prouvent: 1°. que les substrats anatomo-pathologiques de la maladie de LITTLE peuvent être multiples et revêtir des nuances diverses et 2°. qu'un même substratum anatomique peut faire naître des symptômes cliniques variés, tant ceux qui ont le caractère de la rigidité que ceux qui ont le caractère de la non-rigidité. Tout comme on rencontre l'idiotie et les convulsions aussi bien chez des enfants nés avant terme que chez ceux qui sont victimes d'un accouchement difficile, ainsi en est il de la maladie de LITTLE. Quelque diverse que soit l'étiologie, lésion mécanique ou organique, la conséquence clinique dans tous les cas est la destruction, l'absence ou l'irritation d'un territoire cérébral. Nous ne nous étonnerons donc pas du fait qu'une méningite, une hydrocéphalie, une porencéphalie provoquent les mêmes symptômes cliniques qu'un traumatisme.

Il est plus étrange d'admettre que la lésion de différents territoires cérébraux provoque identiquement les mêmes symptômes. Mais nous ne pouvons pas nous laisser en imposer par le côté étrange du fait aussi longtemps qu'on n'aura pas examiné chaque cas en détail, au point de vue microscopique par les méthodes les plus modernes. Aussi le cas de MAC NUTT, que nous avons signalé tantôt, ne nous paraît il pas aussi étrange qu'à RAYMOND. Nous nous attendons et dans la maladie de LITTLE et dans l'hémiplégie cérébrale bilatérale à trouver une lésion des circonvolutions centrales et des altérations consécutives des faisceaux pyramidaux. Or, dans le cas en question, ces lésions existaient.

Les données anatomiques du cas de HENOCH, telles que les renseigne RAYMOND (nous ne pûmes nous procurer l'article original), sont trop incomplètes pour en déduire quelque chose de positif quant au siège anatomique de la maladie de LITTLE. En tout cas l'atrophie et le ramollissement des circonvolutions frontales supérieure et moyenne et de la couronne rayon-

nante environnante ne plaident pas contre le substrat anatomique „classique”. En effet la circonvolution centrale antérieure touche directement à la première et à la seconde circonvolution frontale. Une légère propagation du ramollissement atteint les centres moteurs, le siège cérébral supposé de la maladie de LITTLE.

Le cas de RAILTON ne plaide absolument pas, au point de *vue cérébral*, contre les idées admises généralement à l'heure actuelle. Il est au contraire en harmonie avec ces dernières: épaississement de la pie-mère et adhérence avec la surface cérébrale dans les régions motrices. On aurait pu s'attendre, dans l'espèce, à la dégénérescence secondaire des faisceaux pyramidaux, mais RAYMOND dit, dans la partie de l'analyse qui concerne le résultat microscopique (nous ne pouvons citer non plus ce cas que de seconde main): „les faisceaux pyramidaux étaient dans un état absolument normal, dans la protubérance, dans le bulbe et dans la moelle”. Mais on ne peut s'attendre chez un enfant qui lors de sa naissance a subi un traumatisme, ayant lésé les centres moteurs, à une dégénérescence secondaire de fibres qui n'existent pas encore ou qui du moins ne sont pas encore entourées de gaîne de myéline; mais on s'attendra à rencontrer plutôt un manque de développement de ces fibres. On ne trouvera donc pas microscopiquement les signes de dégénérescence des faisceaux pyramidaux, tels qu'on les rencontre dans la dégénérescence secondaire de ces cordons après une hémiplégie cérébrale chez l'adulte. Et l'analyse mentionne les résultats *microscopiques;* on n'y souffle pas mot de l'examen macroscopique, d'une mensuration exacte du volume de la moelle.

Il ressort donc de l'analyse de ces cas, qui, d'après RAYMOND, plaident en faveur de l'instabilité et du vague du substrat anatomique de la maladie de LITTLE, que cette instabilité et ce vague ne sont pas caractéristiques au point d'ébranler l'essence anatomique sur laquelle reposait jusqu'ici la paralysie spastique infantile. Quant à nous, nous ne sommes pas encore disposé à quitter de gaieté de coeur les anciens chemins.

Nous nous plaçons encore toujours sur le terrain de l'unité de la voie cortico-pyramidale, unité qui peut être considérée comme un fondement de la science neurologique, consacré par les résultats anatomo-cliniques et expérimentaux. Le nombre d'autopsies consécutives à une apoplexie ou à une autre lésion survenue dans la voie en question est si grand, le résultat des recherches est si uniforme et la dégénérescence secondaire descendante observée chez les animaux après résection expérimentale des circonvolutions centrales est si classique qu'on peut difficilement mettre en doute l'unité de ce système histologique.

Aussi bien nous plaçons le siège de la maladie de LITTLE dans cette voie pyramidale et nous croyons qu'une affection de cette voie, soit à son origine, le centre moteur, soit dans son cours à travers le cerveau et la moelle allongée, soit dans sa terminaison, dans la moelle, peut provoquer les symptômes de la maladie de LITTLE. Par cette voie doivent passer les irritants, qui provoquent les symptômes paralytiques, spastiques, choréiques ou athétosiques. Si ces symptômes existent il faut qu'il existe un foyer dans cette voie, à moins d'admettre un forme *réflexe* de la maladie de LITTLE, dont le substratum anatomique siège ailleurs et provoque par réflexe des symptômes spastiques-paralytiques semblables à ceux de la maladie de LITTLE. Mais ce fait n'est pas établi. Même les formes différentes de la maladie de LITTLE peuvent s'interpréter par une lésion de la voie cortico-pyramidale, soit que les phénomènes d'irritation, soit que les phénomènes de paralysie prédominent; et la variation d'espèce de l'irritant, dans l'un cas continu, dans l'autre intermittent, explique les états spastiques et choréo-athétosiques.

Aussi l'anatomie pathologique a-t-elle fourni des preuves surabondantes de la justesse de cette explication. Ces preuves ne sont en aucune façon détruites par le triple cas cité par RAYMOND.

Nous ne serons pas étonnés d'apprendre qu'une lésion d'un territoire cérébral provoque chez l'adulte des symptômes quelque peu différents de ceux provoqués par une lésion du même

territoire chez l'enfant, produite au moment de la naissance, alors que les gaînes de myéline ne sont pas encore achevées. Si l'on peut dans l'un cas s'attendre à une hémiplégie bilatérale, dans l'autre on peut compter sur une maladie de LITTLE typique (voyez cas de MAC NUTT et épicrise).

Si avant ou pendant ou peu après la naissance il se produit une lésion de la voie cortico-pyramidale, on peut s'attendre à ce qu'anatomiquement, pour ne pas parler des conséquences cliniques, il se produise un arrêt de développement des faisceaux pyramidaux. Or l'autopsie de patients morts de maladie de LITTLE confirme ce fait. On l'a observé bien des fois.

Chez de pareils patients les faisceaux pyramidaux de la moelle sont ordinairement très minces. Que la lésion soit produite par un traumatisme ou par un processus organique et que ce processus soit dû à une dyscrasie d'origine syphilitique ou d'autre nature, cela ne fait rien à l'affaire... lésion est lésion...

Mais autre chose est que cette lésion soit *tout à fait locale*, comme la provoque le traumatisme durant l'accouchement d'une façon exclusivement topique, ou qu'elle soit produite par un trouble nutritif général, qui se manifeste sur tout l'organisme, constitutionnellement, et peut ainsi attaquer aussi d'une façon *primaire* d'autres territoires du système nerveux que les régions d'où naît la voie pyramidale. Aussi bien dans une maladie de LITTLE, qui trouve sa cause éloignée dans la syphilis héréditaire, les faisceaux pyramidaux de la moelle ne dégénèrent pas seulement secondairement, consécutivement, à une lésion cérébrale, mais ils peuvent aussi être troublés dans leur nutrition et leur développement d'une façon primitive par les syphilotoxines comme partie constituante du système nerveux central. En effet GIACOMINI ne parvint pas à expliquer la micromyélie, le développement insuffisant de la moelle, par des altérations secondaires consécutives à un développement insuffisant du cerveau, mais il fit appel à l'effet direct de la même influence nocive, qui occasionnait le trouble de développement cérébral (voy. la partie générale des affec-

tions médullaires hérédo-syphilitiques). Nous sommes d'avis que dans les cas de maladie de LITTLE, qu'on doit rapporter à la syphilis héréditaire, les faisceaux pyramidaux peuvent tout aussi bien être troublés dans leur développement primairement par le poison parasyphilitique que secondairement à la suite d'une lésion cérébrale. On peut expliquer de cette façon les cas dans lesquels on ne constate que des symptômes de spasticité et absolument aucun symptôme de paralysie, tandis qu'au contraire, dans les cas s'accompagnant de symptômes paralytiques évidents, les voies pyramidales sont atteintes dans leur partie centrale.

Appendice.

Nous terminerons ce chapitre par l'exposé de quatre cas que GARDIÉ (8) a publiés dans une intéressante thèse. Comme nous l'avons déjà annoncé, nous éprouvons du scrupule à ranger ces cas dans le cadre de la maladie de LITTLE, parce qu'ils s'écartent de cette dernière à bien des titres. GARDIÉ les range parmi les affections médullaires hérédo-syphilitiques et prétend qu'elles sont manifestement de nature parasyphilitique. L'origine hérédo-syphilitique a été établie et ces affections ne portent pas les caractères d'une maladie syphilitique.

Cas I. GARDIÉ. Garçon de $8^1/_2$ ans. Très chargé au point de vue syphilitique. Grand père du côté maternel syphilitique, mère hérédo-syphilitique, père atteint de syphilis acquise. Le petit patient lui-même naquit prématurément à 8 mois. Première dent à 3 ans, très arriéré au point de vue physique et psychique. Existence d'une 3me paupière. Un enfoncement profond sillonne transversalement le crâne de l'une oreille à l'autre. Cet enfoncement a disparu dans la suite. Fort développement des proéminences frontales. Dentition tardive. HUTCHINSON. Bouche béante; lèvre inférieure trop courte. Amygdales hypertrophiées. Thorax en cage de poulet. Les côtes et les articulations chondro-sternales sont enfoncées de manière à former une légère dépression.

Membres supérieurs normaux. On ne peut toutefois pas reconnaître les coutours musculaires. Membres inférieurs grê-

les; on ne retrouve pas non plus les reliefs des muscles. Contracture modérée des adducteurs. Réflexe patellaire normal. Léger degré de pied équin; marche tardive. Incertitude dans la marche. Forte incoordination. Lordose des vertèbres lombaires. La tête balance sur les épaules, le tronc sur le bassin. Ce balancement ne peut pas être neutralisé par la volonté. Dans la station assise le patient est immobile et se penche un peu en avant. Lorsqu'il marche, il ne dirige presque jamais ses pas sur une même ligne. Les pas sont irréguliers. Le membre inférieur gauche semble porter le tronc; la cuisse droite est légèrement fléchie sur le bassin, la jambe sur la cuisse; le marche se fait sur la pointe des pieds Quand le patient est assis sur le sol et qu'on le fait se lever, ce mouvement s'opère pied par pied, main par main, comme s'il se hissait sur lui-même. Sensibilité normale. Vaso-moteurs excitables. Appareils sensoriels bons. Intelligence peu développée. Lentement, grâce à l'exercice et au développement, on constate de l'amélioration dans l'incertitude des mouvements, dans l'incoordination et dans la marche.

Cas II, III et IV. Artigalas. Trois frères comptant respectivement $8^1/_2$ ans, 7 ans, et un âge indéterminé. Hérédo-syphilitiques. Tous présentent le même trouble de développement. Le protocole est le même pour tous les trois: Hutchinson, crâne petit; l'oeil ne parvient que difficilement à se fixer sur un objet. Système osseux fortement développé Membres supérieurs normaux. Réflexe rotulien diminué. Jambes mi-fléchies sur les cuisses. Lordose de compensation. Pieds posés à plat sur le sol avec la pointe dirigée en dedans. Absence de mollet. Les muscles de la partie antérieure de la cuisse semblent être totalement absents (droit antérieur et vaste externe). Cependant ils existent mais très atrophiés. Lors de la marche l'enfant amène d'emblée comme une seule pièce son membre inférieur mi-fléchi en avant; la pointe du pied traîne, les genoux frottent l'un contre l'autre.

Le malade se déplace en avant par les muscles du bassin et avec ceux de la surface interne de la cuisse. La cuisse et la jambe portent un manchon de graisse bien fourni. On ne

retrouve pas de reliefs musculaires. Faible développement des adducteurs. Atrophie de tous les muscles des jambes. Parésie par suite de l'absence ou du développement très incomplet de quelques groupes musculaires; par contre contracture légère d'autres groupes musculaires. Grâce au développement, à l'exercice, à l'électricité, il y eut de l'amélioration et les muscles se reformèrent. Le cadet des enfants succomba.

Gardié range les quatre cas cités sous une même rubrique diagnostique. Le diagnostic est le suivant: arrêt de développement tant psychique que physique. Marche tardive, faiblesse musculaire par suite d'insuffisance de développement de certains groupes musculaires. Incertitude des mouvements, incoordination, malformations dentaires, déformation du crâne. Sensibilité normale dans tous ses modes. Dans le cas I on remarqua tout d'abord l'atrophie aux membres supérieurs, puis aux membres inférieurs. Il se produisit une amélioration lente, principalement grâce au développement, d'abord aux membres supérieurs puis aux membres inférieurs.

Le diagnostic plus précis de Gardié fut: *maladie de la moelle.* Par une étude détaillée du diagnostic différentiel Gardié arrive au diagnostic final: ***insuffisance de développement des faisceaux médullaires qui sont chargés de mettre la zône corticale en relation avec les muscles***, c. à d. les cordons antéro-latéraux, les faisceaux de Türck, ou faisceaux pyramidaux directs et les faisceaux pyramidaux croisés.

La fonction des faisceaux pyramidaux consiste à régler la coordination de l'action musculaire. La lésion de ces faisceaux la mieux connue est la sclérose latérale amyotrophique chez l'adulte.

Charcot a vu ces trois frères et a fait le diagnostic. Gardié plaça l'élément primaire, le début de l'affection dans le centre psycho-moteur. Les faisceaux pyramidaux ont été atteints consécutivement. Dans le premier cas, fait remarquable, l'enfoncement du crâne se trouvait tout juste au niveau du sillon de Rolando.

Très probablement les centres moteurs ont été comprimés par la dépression crânienne et troublés dans leur développe-

ment. La dépression a disparu lentement d'une façon spontanée. L'obstacle à la croissance des centres moteurs était levé; les centres et avec eux les faisceaux pyramidaux ont commencé à se développer.

Les faisceaux pyramidaux évoluent parallèlement et l'on peut reconnaître leur développement aux premiers mouvements coordonnés de l'enfant, mouvements de préhension, de marche. Le fait que l'enfant ne court pas avant 12, 15 mois, résulte de ce que les muscles ou les centres nerveux sont insuffisamment développés. On ne connaît pas d'exemples de myopathie à un âge aussi précoce. L'élément primaire est le trouble de développement des centres nerveux, produit par la syphilis héréditaire. Cette dernière existait dans les quatre cas.

Il n'y avait pas de processus pathologique déterminé d'une partie des faisceaux pyramidaux (il n'existait d'ailleurs pas de symptôme partiel). L'affection est une et doit être considérée comme un non-développement.

L'amélioration s'étendit d'abord aux membres supérieurs, puis aux membres inférieurs. Telle est aussi la marche du développement de la myéline dans la moelle, de haut en bas.

Voici les conclusions de Gardié.

On observe dans la syphilis héréditaire une maladie qui consiste, au point de vue anatomique, en un non-développement des cordons antéro-latéraux de la moelle et qui se caractérise, au point de vue pathologique, par un ralentissement des fonctions des membres et des troubles trophiques.

On ne cite pas encore de pareilles observations dans la science; on n'en a pas encore fourni l'explication; on n'a pas encore fait d'autopsies de ces cas.

Voilà jusqu'où va l'épicrise de Gardié.

Nous n'avons pas grand chose à y ajouter; nous prenons seulement la liberté de faire une triple remarque. Nous n'osons pas ranger ces cas dans la maladie de Little. Il n'y existait pas de vrais symptômes de spasticité musculaire, mais bien une légère contracture, qui fut provoquée par le mouvement, c. à d. d'une façon réflexe. Il ne ressort pas clairement de la

description quelle interprétation l'on doit donner de cette contracture. De la lecture ne se dégage pas l'impression qu'on a affaire à des groupes musculaires spastiques, c. à d. fortement contractés des membres inférieurs. En tout cas les phénomènes spastiques ne sont pas à l'avant-scène, comme c'est le cas dans la maladie de LITTLE.

2°. Puis dans les quatre cas de GARDIÉ les réflexes rotuliens ne sont pas exagérés; dans le cas décrit en premier lieu nous voyons que le réflexe patellaire est normal et dans les trois autres qu'il est diminué. Or l'exagération du réflexe patellaire est tout juste un signe caractéristique de la maladie de LITTLE.

GARDIÉ ne s'explique pas sur la cause de cette diminution du réflexe. Nous croyons devoir le mettre en rapport avec l'atrophie du quadriceps (droit antérieur et vaste externe).

3°. Nous signalerons le symptôme qui dans les quatre cas de GARDIÉ se trouve à l'avant-scène, l'atrophie musculaire. Divers muscles sont atrophiés. Or c'est là un symptôme qu'on ne rencontre pas dans la maladie de LITTLE. Nous plaçons la cause de ces atrophies musculaires dans l'insuffisance de développement des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle. Le noyau du premier neurone et par là tout le neurone comme aussi la cellule terminale, la cellule musculaire, est insuffisamment ou non développé. Mad. GRETSCHNIKOFF a compté dans la micromyélie où, entre autres parties de la moelle, les faisceaux pyramidaux étaient aussi insuffisamment développés, les cellules des cornes antérieures de diverses coupes et a constaté une forte diminution du nombre de celles-ci. On peut admettre, à côté de l'altération anatomique, que suppose GARDIÉ dans ses cas, sans le moindre doute et même comme substrat principal l'atrophie des grandes cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle. Par contre en considérant le peu d'importance des symptômes spastiques, on peut s'attendre a priori à ce que les faisceaux pyramidaux ne soient pas si insuffisants que GARDIÉ ne le suppose.

Tandis qu'au point de vue symptomatique la maladie de

LITTLE se rapproche plutôt de la sclérose latérale et de la paralysie spastique des adultes [1]), les cas de GARDIÉ ressemblent beaucoup plus à la forme spinale de l'atrophie musculaire. L'arrêt de développement de la lèvre inférieure, l'atrophie des muscles labiaux, la bouche béante *dans le premier cas de* GARDIÉ, *la parésie des muscles masticateurs*, *l'altération nucléaire de la branche motrice du nerf V* parlent en faveur d'une altération nucléaire au niveau de la moelle allongée, dont les noyaux s'éteignent également dans le cours ultérieur de l'amyotrophie spinale et encore dans le cours de la sclérose latérale. Nous aurions été heureux d'avoir devant nous un exposé plus détaillé de la symptomatologie de ces cas et nous aurions voulu savoir s'il n'existait pas de troubles de la langue, de la parole, de la déglutition, des contractions fibrillaires, de la réaction de dégénérescence.

Nous attribuons, avec GARDIÉ, la maladie à un trouble de développement du cerveau (nous signalons l'état arriéré des facultés psychiques) consécutif à la cachexie hérédo-syphilitique, mais nous sommes d'avis qu'on ne peut pas attribuer l'affection médullaire exclusivement à une dégénérescence secondaire ou plutôt à un non développement consécutif à un trouble évolutif de certains territoires cérébraux, mais qu'il faut admettre parallèlement une action directe des parasyphilotoxines sur le tissu de la moelle, qui empêche celle-ci de suivre son développement naturel.

LITTÉRATURE

relative à la maladie de LITTLE.

(1) LITTLE. Deformities of human brain. 1853.

(2) „ On the influence of abnormal parturition, difficult labours, premature births, and asphyxia neonatorum on the mental and

1) Nous avons rencontré aussi parmi les affections parasyphilitiques consécutives à la syphilis acquise ces deux maladies sous les noms de paralysie musculaire spastique et d'atrophie musculaire progressive.

physical condition of the child, especially in relation to deformities. Transactions of Obstret. Society 1862.

(3) Friedmann. Ueber einen Fall von mit Idiotie verbundene spastische Paraplegie im Kindesalter mit Sectionsbefund. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. III. S. 206.

(4) De Amicis. Die Little'sche Krankheit (congenital spastic rigidity of limbs) und die hereditäre Syphilis. Arch. f. Dermat. und Syphilis. Bd. XLIII.

(5) Railton. Brit. medic. Journal. 1892. p. 441.

(6) Bourneville. Sclérose cérébrale hypertrophique ou tubéreuse compliquée de méningite. Progrès. médic. 1896. p. 129.

(7) Hadden. Arch. für Dermat. und Syphilis. 1893. Bd. XXV. S. 1034.

(8) Gardié. Non-développement hérédo-syph. des cordons latéraux de la moelle. Thèse de Paris. 1889.

(9) Seeligmüller. Deutsche medicin. Wochenschr. 1876. N°. 15 u. 17.

(10) Heine. Spinale Kinderlähmung. Stuttgart 1860.

(11) Erb. Ueber einen wenig bekannten spinalen Symptomen-complex. Berl. klin. Wochenschrift. 1875. S. 357.

(12) Ross. Spasmodic paralysis of infancy. Brain 1882. S. V.

(13) Freud. Zur Kenntniss der cerebralen Diplegien des Kindesalters. Wien. 1893.

(14) Oppenheim. Lehrbuch der Nervenkrankh. 1894. S. 141.

(15) Sachs. Sammlung klinischer Vorträge. 1892. S. 46 u. 47.

(16) Gardié. Non-développement hérédo-syphilitique des cordons antérolateraux de la moelle. Thèse de Paris 1889.

(17) Raymond. Maladies du système nerveux. 1894. p. 412.

(18) Mac Nutt. American Journal of the medic. science. 1885. Jan. refer. in Raymond l. c.

(19) Henoch. Voyez Raymond l. c. p. 412.

(20) Railton. British medical Journal. 1892. 27 Febr. réf. Raymond l. c.

CONCLUSION.

Nous approchons du terme de la tâche, que nous nous étions imposée. Nous avons en effet passé en revue les diverses affections parasyphilitiques, issues de la syphilis héréditaire.

Mais avant de terminer, nous nous demandons encore une fois si toutes les affections, que nous avons successivement étudiées, sont bien réellement *parasyphilitiques*. Notre intention n'est pas d'entamer une discussion philosophique sur „nom et essence",... comme l'a fait un jour un savant astronome, qui soulevait la question de savoir si la planète Uranus était bien Uranus. Nous nous en tenons à la définition que nous avons donnée de ce mot plus haut, et nous demandons: les maladies en question appartiennent elles toutes au groupe de la parasyphilis héréditaire; en d'autres mots ne sont-elles pas, ou du moins la plupart, d'origine syphilitique, c. à d. engendrées par le virus syphilitique;... avons nous le droit de ramener toutes les dystrophies énumérées à des états parasyphilitiques, et ne sont-elles pas, ou du moins plusieurs d'entre elles, d'une nature différente?

Une vaste expérience nous apprend que dans la presque généralité des cas les enfants tiennent la syphilis ou les dyscrasies spécifiques du père. Il suffit de revoir un instant les histoires cliniques communiquées dans la deuxième partie de cet ouvrage, pour y lire couramment: père syphilitique, mère bien portante ou du moins indemne de syphilis". Dans la partie générale, traitant des affections héréditaires parasyphi-

litiques, nous avons vu que l'hérédité maternelle donne dans 52°/₀ des cas de la syphilis vraie et dans 48°/₀ des troubles de nutrition, alors que l'hérédité paternelle donne 82°/₀ de troubles de nutrition et seulement 18°/₀ de syphilis vraies. Puisque la transmission est généralement imputable au père, et que celui-ci transmet cinq fois plus de troubles de nutrition que de syphilis vraies, il en résulte que le nombre d'enfants issus de parents syphilitiques, qui naissent avec des troubles de nutrition, l'emportera de loin sur ceux qui présentent de la syphilis. Cette conclusion se trouve pleinement confirmée par une vaste expérience.

Nous rappelons ici quelques séries de grossesses dans des ménages, où tantôt le père, tantôt la mère, tantôt les deux époux étaient syphilitiques:

Cas Clouston: père syphilitique, mère bien portante.

3e	grossesse:	hydrocéphalie;
5e	„	accouchement prématuré;
6e	„	enfant syphilitique;
7e	„	accouchement prématuré;
8e	„	accouchement prématuré;
11e	„	surdi-mutité, hydrocéphalie;
12e	„	méningite.

Cas Fournier: mère syphititique, père douteux.

1e	grossesse:	avortement;
2e	„	avortement;
3e	„	enfant mort né;
4e	„	hydrocéphalie.

Cas Haase: père et mère syphilitiques.

1e	grossesse:	accouchement prématuré;
2e	„	accouchement prématuré;
3e	„	accouchement prématuré;
4e	„	hydrocéphalie;
5e	„	décès peu après naissance;
6e	„	enfant scrofuleux, peut-être syphilitique.

Ces séries ne sont pas le résultat d'une sélection spéciale, mais rendent assez bien la réalité.

Dans les ménages syphilitiques le nombre d'enfants

atteints de troubles de nutrition congénitaux est considérable.

Mais la liste des séries de grossesses nous apprend encore une autre particularité. Il en ressort notamment qu'un enfant syphilitique peut naître entre un hydrocéphale et un avortement, et que c'est même là la règle.

Il est incontestable qu'un tel enfant doit sa syphilis au virus spécifique; il présente des symptômes secondaires, et peut contaminer la mère ou la nourrice, comme cela se voit trop souvent. Les troubles de nutrition par contre et les affections qui ne sont pas strictement spécifiques doivent leur existence à l'action des toxines et nullement à l'influence du virus lui-même. Mais avons-nous le droit de déclarer de nature syphilitique le facteur pathologique d'une grossesse, alors que nous déclarons parasyphilitique celui de la grossesse suivante, n'est-il pas plus simple d'accuser dans les deux cas un processus de même nature, dans le cas particulier l'action du virus syphilitique? Et partant toutes les affections que nous avons taxées de parasyphilitiques, sont-elles bien réellement parasyphilitiques?

Nous partons évidemment de l'hypothèse qu'elles reconnaissent pour cause la syphilis, et ne voulons pas parler de l'un ou l'autre cas spécial. Nous ne nierons pas qu'il peut s'être glissé de ci de là un cas, dont le diagnostic étiologique était inexact, et dont un examen ultérieur soigné pourrait démontrer qu'il n'a rien à voir avec la syphilis. Nous concédons volontiers cette possibilité. Mais ce que nous voulons établir, c'est que d'une *façon générale* l'origine syphilitique des formes morbides que nous avons décrites est un fait acquis.

Cette origine une fois bien établie, pouvons-nous dès lors déclarer parasyphilitiques toutes les formes morbides que nous avons décrites comme parasyphilitiques? Les syphiligraphes ne feraient-ils à cela aucune objection?

Dans la première partie de ce travail nous avons examiné la question s'il faut ranger dans les affections parasyphilitiques toutes les anomalies pathologiques qui doivent leur origine à la syphilis acquise, ne sont pas syphilitiques de nature

réponse

les

logique

second

une

et qui com-

central

insuffi-

symptômes

cependant

et

avons

reli-

dans les

avons

à un

hilis,

le

pour

ilis

serait

vent

cerveau se soit arrêté à une certaine période de développement? Faut-il l'attribuer à un processus inflammatoire d'origine syphilitique, qui aurait produit une lésion de l'une ou l'autre partie d'organe, p. ex. du cerveau foetal, et aurait entraîné l'arrêt de développement? N'est ce pas ainsi qu'il faut interpréter l'absence de corps calleux, la microcéphalie, la micromyélie et la porencéphalie en général avec leurs suites respectives? Nous ne voulons pas nier ce fait; au contraire, nous sommes disposé à l'admettre. Il est possible que de cette façon, donc par un processus de nature purement syphilitique, se constitue la lésion primitive du touble évolutif. Nous regardons même comme probable que divers cas sont nés de cette façon, mais il n'est pas moins vraisemblable que la plupart des cas sont produits par un processus appartenant à ce que nous appelons des troubles nutritifs consécutifs à une dyscrasie parasyphilitique. 1°. En effet la naissance de toutes ces formes de troubles de développement peut être difficilement interprétée par le procès syphilitique comme tel. p. e. l'infantilisme, dans lequel on ne peut pas découvrir de lésion locale, l'état de faiblesse dyscrasique de l'enfant, la constitution disposée à la scrofulose et à la tuberculose, voilà des troubles nutritifs généraux tels que nous avons appris à les connaître à propos des états parasyphilitiques acquis. 2°. Nous savons d'autre part que les mêmes formes d'affections, que nous avons classées parmi les types hérédo-parasyphilitiques peuvent également être produites par d'autres états dyscrasiques. Il est donc a priori plus probable que les affections parasyphilitiques naissent aussi sous l'influence d'une dyscrasie qui tire son origine de la syphilis mais qui n'est pas de nature syphilitique, plutôt que sous l'influence du virus syphilitique lui-même. Et cette probabilité tend à devenir une certitude quand on songe 3°. que ces enfants parasyphilitiques ne sont pas syphilitiques, ne présentent pas de symptômes syphilitiques, et n'infectent ni la mère ni la nourrice de syphilis, à moins d'admettre que le sang normal de la mère ait exercé, comme antisyphilotoxine, une influence favorable sur l'enfant et ait guéri la syphilis primitive.

Nous mentionneerons ici comme exemples 5 observations de A. FOURNIER, relatés par son fils E. FOURNIER dans son ouvrage maintes fois cité.

Fille de 6 ans, parents tous deux syphilitiques. Elle fut observée scrupuleusement depuis sa naissance par FOURNIER et ne subit pas de traitement spécifique. Elle ne montra jamais le moindre symptôme de syphilis. La fille s'est développée lentement et difficilement. Premières tentatives de marche au quinzième mois. A l'âge de deux ans et huit mois elle parvint tout au plus à prononcer trois syllabes. La tête était volumineuse, le front mal formé, les dents irrégulières et toutes cariées.

L'observation suivante de FOURNIER concerne trois frères, qui, issus d'un père syphilitique et d'une mère saine, sont tous dystrophiés (tête volumineuse; dents en tournevis, tête énorme et idiotie chez le troisième). Or, tous trois, actuellement âgés de sept ans et demi, cinq ans et vingt huit mois, sont restés bien sûrement indemnes de manifestations spécifiques. Cette observation est particulièrement intéressante par ce fait qu'elle nous montre trois enfants qui, issus de souche syphilitique (père infecté, mère saine) sont restés indemnes de tout accident propre de syphilis, mais ont traduit la tare héréditaire par divers stigmates de dystrophie.

Une autre observation du même auteur nous offre, sur un sujet âgé de dix-neuf ans, issu d'un père syphilitique, un type parachevé de dégénérescence physique (infantilisme, réduction de la taille, gracilité des formes, tête en boule très volumineuse, voûte palatine ogivale, malformation du maxillaire supérieur, oreilles en anse, dermatose de dégénérescence dite prurigo de HEBRA, etc.). Or jamais le moindre symptôme suspect de spécificité n'a été constaté sur ce jeune homme.

Une quatrième observation concerne deux frères, actuellement âgés de vingt trois et vingt-deux ans, nés d'un père syphilitique et d'une mère saine. L'un et l'autre traduisent leur tare héréditaire par des stigmates dystrophiques non douteux: petitesse de taille, gracilité des formes, habitus rabougri et vieillot, teint grisâtre, terne, et malformations

crâniennes. Chez l'un front bombé, à bosselures latérales. Chez l'autre front dit en carène, formant une saillie verticale fortement accentuée sur le trajet de la suture médio-frontale. Or aucun symptôme afférent à la syphilis n'a jamais été relevé ni sur l'un ni sur l'autre.

Dans la cinquième observation de FOURNIER on trouve notée cette même absence de tout symptôme syphilitique sur un jeune homme de vingt-cinq ans, issu de parents syphilitiques et affecté de divers stigmates dystrophiques, notamment de stigmates dentaires très accentués (érosions en sillon sur la plupart des dents; nanisme de trois dents, à savoir incisive inférieure médiane droite et incisives médianes supérieures; en outre échancrure semi-lunaire de HUTCHINSON des mieux caractérisées sur ces deux dernières.

Enfin E. FOURNIER rapporte deux cas, empruntés à sa propre clientèle, qui ne sont pas moins caractéristiques.

Dans la partie spéciale nous avons donné au lecteur l'occasion de faire connaissance avec divers cas de notre pratique personnelle, dans lesquels tout stigmate syphilitique faisait également défaut.

4°. Nous possédons dans la syphilis acquise un caractère pathognomonique, qui nous permet d'établir si un processus est de nature syphilitique ou parasyphilitique, c. à d. le traitement spécifique. Ne pouvons nous pas aussi employer ce caractère pour décider chez un hérédo-syphilitique si un trouble de développement est de nature syphilitique ou parasyphilitique? Oui, sans aucun doute, là où il ne s'agit pas de processus évolués. Les déformations osseuses, p. e. produites par des processus osseux syphilitiques terminés, ne sont pas ramenés à l'état d'os normaux sous l'influence de la cure spécifique, mais, là où des processus nettement syphilitiques se trouvent encore en voie d'évolution, on voit ceux-ci céder devant une pareille cure, alors que les processus de nature parasyphilitique ne subiront guère de modification sous son influence. Un exemple: un enfant myxoedémateux; insuffisamment développé, avec hypertrophie thyroïdienne, issu de parents syphilitiques, est soumis à une cure antisyphilitique.

Si les symptômes disparaissent, si la glande thyroïde rétrocède et l'enfant se met à croître, il n'est pas téméraire de diagnostiquer que les symptômes anormaux sont de nature syphilitique. Si, au contraire, les symptômes ne disparaissent pas, malgré un traitement énergique, on a pleinement le droit d'admettre une affection parasyphilitique.

L'hydrocéphalie peut être de nature hérédo-syphilitique et avoir aussi un caractère nettement dystrophique. Dans le premier cas l'affection sera influencée par une cure spécifique, dans le second cas pas. Le traitement nous aide, dans la syphilis héréditaire, tout comme dans la syphilis acquise, pour décider si une affection est de nature syphilitique ou parasyphilitique.

Mais il se présente ici une difficulté. De quelle nature sont les processus déjà complètement évolués à la naissance de l'enfant, les processus en géneral qui ont leur racine dans la première période de la germination de l'oeuf? On ne peut pas recourir ici à l'expérience thérapeutique directe. La solution du problème est rendue possible par une expérimentation *indirecte.* Si l'on avait appliqué à temps chez les parents d'un pareil enfant une cure antisyphilitique, le développement n'aurait-il pas pris son essor normal et n'aurait-il pas été exempt de trouble? Une riche expérience impose dans l'espèce une réponse affirmative. Nous avons déjà donné une réponse provisoire au chapitre des „anomalies dentaires", la première affection hérédo-parasyphilitique que nous avons étudiée. Nous rappellerons ici encore une fois cette réponse et nous désirons même nous y étendre quelque peu.

Quand dans un ménage syphilitique le père est soumis à un traitement spécifique avant la conception et la mère durant la grossesse, on voit naître un enfant bien portant, même là où avant pareille cure il se produisait avortement sur avortement ou bien naissaient des enfants anormaux. Cette influence énergique des spécifiques démontre sans conteste la nature syphilitique du processus, dirait-on, et prouve en défaveur de la nature parasyphilitique des affections en question. En effet, il n'y a que les procès syphilitiques et non les affections parasyphilitiques qui se laissent influencer par les spécifiques. Les

dernières suivent une marche progressive inéluctable. Mais cette conclusion est-elle bien logique? Les circonstances sont elles les mêmes?... Non, un pareil foetus ne *guérit* pas de sa syphilis sous l'influence des spécifiques administrés au père et à la mère, mais *l'infection n'a pas lieu;* elle est prévenue de par les spécifiques.

Les circonstances qui concernent la syphilis acquise et celles qui concernent la syphilis héréditaire ne sont donc pas identiques. On ne peut pas de la santé du foetus, de la non existence de troubles de développement, grâces à l'administration des spécifiques au père et à la mère, conclure que ces troubles de développement sont de nature syphilitique.

Nous établissons encore une autre possibilité. Nous savons que les troubles nutritifs dérivent avant tout du côté paternel, — père syphilitique et n'ayant pas été traité au préalable, mère saine, tous les foetus antérieurs malades — or on soumet la mère seule dès le début de la grossesse à une cure antisyphilitique énergique. Quelle sera la conséquence? Nous ne possédons pas, pour autant que je sache, d'expérience à ce sujet. Nous ne savons pas si l'on a déja tenté cette expérience, notamment celle de soumettre la mère saine, dès le début de sa grossesse, à une cure spécifique, alors que le père est syphilitique. Nous supposons alors l'infection de l'oeuf. Il s'agit maintenant de savoir si par le traitement spécifique de la mère on parvient à arrêter l'évolution du procès syphilitique. L'oeuf, le foetus, l'enfant restent ils sains et normaux, ne se produit il pas de troubles de développement? Si oui! il est évidemment logique de conclure que ces troubles de développement sont de nature syphilitique. Mais nous aimerions de nous recueillir encore un peu avant de tirer cette conclusion. En effet dans l'oeuf, infecté primitivement par un spermatozoïde provenant d'un individu syphilitique, l'éclosion syphilitique n'aurait pas pu se produire grâce à l'administration, faite en temps opportun, d'antisyphilitiques à la mère. Et nous savons que les affections parasyphilitiques ne peuvent surgir qu'au cas où une syphilis a préexisté, là où le virus syphilitique, soit directement, soit indirectement par

suite de modifications imprimées aux produits de sécrétion tissulaire, a donné naissance à des parasyphilotoxines. Or là où dans l'oeuf, grâce au traitement spécifique de la mère, l'évolution de la syphilis a été arrêtée, le virus syphilitique n'a pas été à même d'altérer les tissus et de donner naissaince à des parasyphilotoxines. Et dans ce cas il est impossible qu'il se produise des affections parasyphilitiques, des troubles de développement.

Si donc un oeuf infecté de syphilis par le père, grâce à un traitement antisyphilitique de la mère dès le début de sa grossesse, ne présente pas de troubles de développement mais donne lieu à un foetus et à un enfant normaux, nous n'osenions pas encore en déduire que ces troubles de développement sont de nature syphilitique. Mais, comme nous l'avons dit, l'expérience n'a pas été tentée.

Nous ne nions absolument pas (nous répétons ce factum) que certains troubles de développement puissent également naître sous l'influence d'une véritable syphilis foetale. Non. De même que, comme nous l'avons vu, beaucoup d'affections pathologiques peuvent être produites par la syphilis acquise elle même tout autant que par ses produits secondaires, ainsi nous admettons qu'il peut en être dans la syphilis héréditaire. Tous les processus morbifiques sont capables de tuer le foetus ou de nuire à ce dernier au milieu de son développement, c. à d. de troubler sa nutrition et sa croissance. Il serait irrationnel de penser que la syphilis fasse exception à cette règle..., mais cela ne prouve pas que tous les troubles de développement chez les enfants issus de parents syphilitiques soient de nature syphilitique primitive. Là où existe ou a existé la syphilis, il existe encore autre chose ou il peut se produire encore autre chose, notamment la parasyphilis. Or nous savons que la propriété caractéristique de cette dernière est de produire des troubles de développement.

Mais nous possédons encore une autre preuve en faveur de la nature parasyphilitique des formes héréditaires dont il est ici question, notamment les cas de A. et E. Fournier, de Jullien, de Rendu, puis ceux de A. Fournier, W. Taylor,

et LE PILEUR, que nous avons déjà rapportés au chapitre anomalies dentaires: des individus issus de parents syphilitiques, portant divers stigmates hérédo-syphilitiques: anomalies dentaires caractéristiques, déformations osseuses, déformation des mâchoires, sténose mitrale, infantilisme, imbécillité, etc. etc. s'infectent de *syphilis;* le chancre dur, divers phénomènes secondaires, qui guérissent par Hg, se manifestent. Ces individus ne devaient certainement pas leurs troubles nutritifs congénitaux au virus syphilitique. Ils n'ont pas, dans la période foetale, été syphilitiques, sinon ils n'auraient pu acquérir la syphilis à l'âge adulte. En effet la syphilis ne se double pas, preuve que les troubles de développement chez ces individus sont de nature parasyphilitique et non de nature syphilitique. Quand on songe donc à ces faits: 1°. que les parasyphilotoxines provoquent de préférence des troubles de nutrition qui déterminent un arrêt ou une déviation dans le développement; 2°. que ces mêmes troubles de développement peuvent aussi être produits par d'autres dyscrasies; 3°. que les enfants nés avec de pareils troubles de développement ne montrent pas la moindre trace d'une vraie syphilis, n'infectent ni la mère ni la nourrice; 4°. que ces troubles de développement ne se laissent pas influencer par un traitement spécifique; par ex. les affections comme des méningites, de la sclérose corticale, affections susceptibles de régression ou de cessation; et 5°. les cas de A. et E. FOURNIER, JULLIEN, RENDU, etc... où des individus portant des dystrophies héréditaires et issus de parents syphilitiques, gagnèrent la syphilis; quand on songe à ces cinq faits, il ne nous semble pas douteux, mais au contraire positivement établi *que les affections que nous avons passées en revue appartiennent au groupe des maladies parasyphilitiques.*

Nous ne nous étonnerons pas du fait qu'un enfant atteint de trouble de développement parasyphilitique présente quelquefois des symptômes de syphilis, car nous savons que la syphilis et la parasyphilis peuvent marcher côte à côte.

Nous avons ci-dessus, en second lieu, signalé, comme preuve que les dystrophies héréditaires sont de nature parasyphilitique,

le fait que *ces mêmes troubles de développement*, que nous observons chez des enfants issus de parents syphilitiques, se rencontrent également *chez des enfants dont les parents ont de toute leur vie été exempts de syphilis.*

Mais il se pourrait que certains auteurs se refusent à accorder à cette preuve une valeur démonstrative suffisante et soient d'avis qu'elle démontre le contraire de ce que nous avançons, notamment que les dystrophies n'ont rien à voir avec la syphilis.

En effet, il ne semble pas tout à fait irrationnel de douter de la nature parasyphilitique de ces affections, puisque ces mêmes affections sont aussi produites par d'autres dyscrasies, par la tuberculose, l'alcoolisme et d'autres intoxications. Des pères soulards, des mères atteintes de tuberculose, ou qui présentent de l'intoxication saturnine ou d'autres intoxications, mettent également au monde des enfants atteints des mêmes dystrophies générales et locales Les états dystrophiques, avec lesquels naissent les enfants, n'appartiennent donc absolument pas d'une façon exclusive à la syphilis et ne sont pas des caractères pathognomoniques de cette affection. N'est-il donc pas plus sage de parler de dystrophie en général, née sous l'influence d'états cachectiques généraux des parents et de laisser de côté l'appellation spéciale de „parasyphilis"? En effet quand l'effet est le même, notre raison tend, en montant de l'effet à la cause, de conclure à des causes identiques, de regarder comme identiques les agents dystrophogènes.

Nous pénétrerons un peu plus avant dans l'embryogénie pathologique et expérimentale pour rendre plus claire cette partie importante de notre sujet. Nous nous basons, dans cette étude, sur les travaux de WEISSMANN, HIS, O. HERTWIG, DARESTE, DELAGE, et également sur le travail de E. FOURNIER, qui dans la partie terminale de son livre, déjà tant de fois cité, jette un si grand jour sur cette question. Nous espérons fournir ainsi une dernière mais définitive preuve de la justesse de la thèse des affections parasyphilitiques.

Embryopathogénie.

Il est un fait que les dystrophies, tant celles de nature locale que générale. ne sont pas des raretés: avortement, accouchements prématurés, la naissance d'enfants faibles, d'enfants arriérés, portant un trouble de développement physique ou psychique, des „Hemmungsbildungen" de différentes parties de l'organisme: bec de lièvre, gueule de loup, spina bifida, hypo- en épispadie, etc. etc., les différentes dystrophies dentaires, les malformations des dents, l'implantation irrégulière des dents, les déformations du dos du nez, des tibias, les malformations crâniennes, la microcéphalie, l'hydrocéphalie, l'absence de certaines parties du cerveau, les malformations cérébrales, la méningite, la microgyrie, l'idiotie, les altérations du coeur, les troubles de développement du système uro-génital, la polydactylie, la syndactylie, etc. etc. Toutes ces malformations sont des phénomènes biologiques qu'on observe fréquemment.

Une malformation se produit histologiquement par une *variation du germe*, qui à son tour se base sur l'état anormal de l'un ou de l'autre pronucleus, né soit avant soit après la copulation. Si une malformation se produit pour la première fois dans une famille, on appelle ce fait *variation primaire du germe* (ZIEGLER) (1). Les causes de l'altération du germe peuvent être d'ordre mécanique, physique ou chimique. La cause chimique de l'altération du germe, celle qui nous intéresse, peut être très variée. Elle peut résider dans l'insuffisance et l'état impropre des matériaux nutritifs, dans un déficit d'oxygène, dans l'ingestion de poisons appartenant au règne minéral, végétal, et d'autotoxines provenant de maladies infectieuses et de dyscrasies. On rencontre des monstres, de formes atrophiques et dystrophiques, aussi bien parmi les plantes et les animaux que parmi les hommes. C'est là bien la meilleure preuve que la syphilis, à laquelle certains pansyphilistes ont quelquefois fait jouer un rôle par trop prolongé jusque dans les générations les plus éloignées, n'est pas la cause unique ni la plus fréquente des malformations et des dystrophies.

En effet la syphilis ne règne pas parmi les plantes et les animaux. Sans aucun doute, dans la naissance de beaucoup de dystrophies et de malformations, tant chez les plantes et les animaux que chez l'homme, le chimisme joue un rôle important et chez l'homme et les animaux supérieurs, chez lesquels l'oeuf et le foetus sont garantis contre les influences funestes d'ordre mécanique et physique, le chimisme joue sans conteste le rôle principal.

La nature nous apprend que le règne végétal est aussi très sensible aux influences chimiques.

Le froment, qui semé en terre grasse produit de grosses graines, ne donne lieu qu'à des graines atrophiques dans un sol maigre; si l'on enfume le terrain maigre, p. e. avec de l'engrais chimique, l'on obtient une graine bien nourrie. Le seigle donne naissance dans un terrain non approprié chimiquement à cette céréale à beaucoup de graines difformes, du seigle ergoté; si par des engrais chimiques l'on modifie le terrain, les graines difformes disparaissent. On voit aussi des graines difformes se produire quand on empoisonne le sol par des agents toxiques. Les plantes toxiques peuvent perdre leur propriété vénéneuse par la culture, même dans une génération subséquente (Schmankewitz).

Les oeufs d'oursins (Strongylocentrohus lividus (Echinoïdées) soumis d'abord à une faible solution de sulfate de quinine, puis mis dans l'eau de mer présentent une division cellulaire anormale. D'autres agents chimiques exercent la même influence sur le développement des oeufs (Oscar Hertwig (2)). Des frais de grenouille, cultivés dans une forte solution saline, présentent du retard, voire même un arrêt complet dans leur développement; dans une solution plus faible on voit naître des anencéphales ou des hémicrâniens. Hertwig (3) est d'avis qu'une légère modification dans la constitution chimique de la mère suffit pour faitre naître une altération analogue chez le foetus.

„Fouchet et Chabry, en privant de chaux l'eau où ils élevaient des larves d'oursins, ont rendu impossible la for-

mation des spicules calcaires qui servent de squelette à leurs bras; et ils ont pu constater ce fait remarquable qu'au lieu de former ces bras sans squelette, ces larves ne formaient pas de bras du tout" (E. FOURNIER).

HERBST éleva le pluteus dans de l'eau tenant en dissolution divers sels. Il obtint ainsi une forte série de monstres. Il put se convaincre dans ces recherches que les sels doivent leur action dystrophogène à leur *base* et que l'effet de leur action est en rapport direct du poids moléculaire de l'acide monobasique.

Les monstres ainsi obtenus par HERBST différaient très fortement entre eux. Il crut devoir attribuer cette variation à la nature de la base. Il distingue ainsi des „monstres au potassium", des „monstres au lithium", etc... Mais il s'agit là d'une nomenclature risquée, dont le principe est en désaccord avec l'uniformité tératogène des différents agents.

Pour ce qui regarde la série des animaux supérieurs, nous ne citerons que les expériences de GLEY et CHARRIN. Ces savants soumirent des lapins et des cobayes à l'influence de poisons bactériens. Le résultat de cette expérience hérédotoxique est représentée par toute une série de dystrophies et de malformations qu'offre la progéniture de ces animaux; une multitude d'avortements, des jeunes mal développés et mort-nés, des arrêts de croissance; de l'atrophie générale; puis diverses dystrophies, comme allongement des épiphyses, raccourcissement diaphysaire, brièveté des pattes postérieures, absence de pieds, remplacés par un moignon; entrée vaginale oblique; courte queue; oreilles rudimentaires incurvées; os rachitiques Quantité de ces malformations et dystrophies ressemblent à tel point à celles de nature hérédo-syphilitique, que GLEY et CHARRIN se virent forcés de reconnaître: 1°. „il y a là enfin une cause d'ordre chimique que nos recherches mettent en pleine lumière et qui doit avoir une réelle importance en tératologie et 2°. si l'on compare ces résultats avec ce que l'on sait de la *syphilis*, on voit que nous avons réussi à reproduire tout ce qu'engendre cette maladie". Voilà pour l'em-

bryologie expérimentale. Elle nous apprend d'une façon incontestable qu'en modifiant le chimisme constitutionnel des parents l'on peut produire artificiellement chez leur progéniture toute sorte de dystrophies et que de la même façon se produisent chez les animaux supérieurs des lésions qui offrent une ressemblance frappante avec celles que présentent les enfants hérédo-syphilitiques.

L'embryologie expérimentale nous apprend donc que l'on peut chez les animaux par des agents chimiques faire naître une progéniture dystrophique et difforme.

Mais l'espèce humaine n'échappe pas aux conséquences tératologiques de l'altération du chimisme constitutionnel des générateurs.

Nous rappelions tantôt que des pères et mères atteints d'alcoolisme donnent quelquefois le jour à des enfants dystrophiques et difformes. Un enfant procréé durant l'ivresse du père peut être anormal. Les morphinistes ont souvent une progéniture difforme. Les femmes qui travaillent beaucoup dans les fabriques de tabac et de céruse avortent fréquemment ou mettent au monde des enfants atrophiques ou malformés. L'intoxication des parents fait valoir son influence funeste sur la progéniture.

Mais non seulement les toxiques exogènes, même les toxiques endogènes sont fréquemment cause d'une progéniture fautive. Tout pathologiste expérimenté nous dira que des femmes, qui durant leur grossesse ont été atteintes d'une maladie aiguë, scarlatine, typhus, pneumonie, influenza, etc. ne parviennent souvent pas à mener cette grossesse à terme ou, si elles y arrivent, mettent au monde des enfants qui donnent les signes d'un retard ou d'un arrêt général ou partiel de la croissance. Pareillement des femmes tuberculeuses ou atteintes de paludisme chronique donnent naissance à une progéniture faible ou malformée. Ces phénomènes parthoembryologiques ne peuvent recevoir qu'une interprétation chimique. La bactérie ne pénètre pas à travers le placenta normal. L'oeuf ou le fruit sont pour ainsi dire protégés par un

filtre contre le microbe. Les toxalbumines seules ou les produits bactériens des maladies infectieuses parviennent à atteindre l'oeuf ou le foetus et à exercer une influence tératogène. Les agents endogènes ne sont pas moins funestes pour le fruit que les agents exogènes. Et les premiers sont beaucoup plus fréquents que les seconds. Que de fois les femmes enceintes ne sont elles pas exposées à des maladies aiguës.

Mais nous voyons fréquemment des enfants naître avec des dystrophies ou des malformations, dont les parents n'ont pas été exposés à des intoxications et dont on ignore que les mères aient été malades durant leur grossesse. Des parents normaux peuvent donc donner naissance à des enfants difformes. On ne peut pas méconnaître ce fait, quand on attache au mot „santé" son sens populaire. Mais quand on examine scrupuleusement ces femmes et si l'on se renseigne sur tout le cours de la grossesse, on ne tardera pas à trouver l'une ou l'autre déviation pathologique, qui explique les conséquences tératologiques. On découvrira une tuberculose légère, du paludisme, un léger dérangement catarrhal, en un mot des affections qui chez l'adulte passent pour ainsi dire inaperçues, mais qui n'en peuvent pas moins entraîner des conséquences fâcheuses pour le développement du fruit qui se trouve à l'état naissant. Combien fréquentes ne sont pas au début de la grossesse les dyspepsies, capables de produire des toxines qui, reprises par le courant circulatoire, peuvent faire valoir leur action tératogène. On sait qu'une légère diphtérie ou une influenza à peine remarquée peut provoquer des altérations secondaires graves, des névrites. Nous pouvons admettre que les toxines provenant de maladies infectieuses bénignes peuvent exercer leur effet sur l'oeuf ou le fruit, comme le démontre la forme grave de ces maladies.

Nous voyons donc que, de même que les poisons exogènes, les maladies infectieuses tant aiguës que chroniques sont capables, chez l'homme, de provoquer une progéniture atrophique et dystrophique. Nous signalions déjà un peu plus haut notre conviction que ce n'est pas le microbe comme tel qui est le coupable, mais que les agents capables sont ses toxi-

nes, soit les produits bactériens directs, soit les toxalbumines indirectes, ou plus vraisemblablement encore les deux réunis. Nous basons cette conviction: 1°. sur les expériences tantôt citées de GLEY et CHARRIN; 2°. sur le fait que d'autres toxiques chimiques encore peuvent produire des enfants dystrophiques et difformes: 3°. sur ce que le microbe ne parvient pas à atteindre l'oeuf ou le fruit, protégés qu'ils sont par le placenta qui agit comme filtre; mais que ses toxines peuvent traverser le placenta. Dissoutes dans le sang elles pénètrent à travers tous les tissus organiques et parviennent ainsi à intoxiquer l'oeuf et le fruit [1]). Nous avons appris à connaître la syphilis au premier rang des affections chroniques capables d'exercer une action atrophique, dystrophique, tératogène. Tout en ignorant son microbe, nous n'en connaissons pas moins parfaitement les conséquences pathologiques qu'entraînent les syphilotoxines.

Nous revenons ainsi à la question, que nous avons déjà tenté d'étudier, celle de savoir si nous avons bien encore le droit de parler encore en particulier d'affections hérédo-

---

1) Si nous attribuons au *chimisme* un rôle principal dans la tératologie humaine, et si nous passons sous silence les autres causes, ce n'est pas à dire que nous répudions toutes autres causes que les chimiques. Nous croyons qu'il ne faut pas négliger les causes physiques. par ex. la température. L'embryologie expérimentale a suffisamment prouvé ce fait. Nous n'oserions pas dire jusqu'à quel point on peut interpréter chimiquement l'action des *affections nerveuses* de la mère sur le fruit. L'action *mécanique* ne peut pas être forte chez les organismes vertébrés, où l'oeuf et le foetus sont si bien protégés dans l'utérus fermé. Quant aux *facteurs héréditaires*, auxquels à notre tour nous donnons la place prépondérante dans la tératologie, nous ne les rangeons ni en opposition ni côte à côte avec les *causes* propres. Nous ne considérons pas l'hérédité comme une cause, mais comme une susceptibilité, une propriété prédisposante, qui doit exister pour qu'une malformation se produise. La prédisposition est histologique, liée à tout l'organisme ou à l'un ou l'autre tissu, et dérivé des ascendants. La propriété héréditaire montre pour ainsi dire aux agents toxiques le chemin vers le tissu ou l'organe, qu'ils atteignent par chimiotaxisme, comme un locus minoris resistentiae ou un locus majoris praedispositionis aut attractionis, pour y déployer leur action tératogène. On doit interpréter de cette façon l'hérédité des caractères des parents et l'atavisme des descendants.

parasyphilitiques ou s'il ne serait pas plus juste, au point de vue pathologique, de parler en général d'états dyscrasiques, cachectiques ou dystrophiques, produits par un chimisme anormal des parents. En effet nous savons qu'une série d'autres agents toxiques détèrminent une même action tératogène que celle que nous découvrons chez les enfants issus de parents syphilitiques; en d'autres mots les mêmes troubles de développement que ceux qu'on rencontre chez les enfants nés de parents syphilitiques s'observent aussi chez des enfants dont les parents n'ont jamais été atteints de syphilis. Notre réponse à cette dernière question est catégoriquement négative.

1°. Les divers agents tératogènes, tout en provoquant les mêmes conséquences pathologiques, ne sont pas identiques. Le plomb, le tabac et les poisons organiques ne peuvent pas être mis sur une même ligne. Les toxines diffèrent incontestablement entre elles non seulement au point de vue de leur composition chimique, mais sans aucun doute aussi dans leur action pathogène. Des toxines du bacille de Löffler, du bacille de l'influenza, du microbe du beri-beri possèdent des propriétés toxiques spéciales pour le nerf périphérique. D'autres bactéries ont des propriétés pyrétogènes, d'autres encore des vertus pyogènes.

2°. Les troubles de développement d'origine syphilitique sont si nombreux, qu'ils revêtent une place importante dans la pathologie et méritent d'être étudiés dans un chapitre spécial. Malgré que par ex., la tuberculose soit une maladie qui règne beaucoup plus que la syphilis, les troubles de développement comme conséquences héréditaires de cette dernière maladie sont beaucoup plus fréquentes. La syphilis, plus que toute autre maladie, entraîne des conséquences dégénératives chez la progéniture. Quelque sérieuse que soit cette maladie pour l'individu, qui la contracta, nous croyons que les conséquences héréditaires pour la progéniture sont encore bien plus terribles. Rien de pareil n'existe pour d'autres maladies. Les affections hérédo-syphilitiques occupent une place spéciale dans la pathologie et

3°. Si les affections dont nous avons traité n'appartiennent

pas d'une façon nettement pathognomonique à la syphilis, et si ces affections naissent aussi sous l'influence d'autres intoxications, nous ne pouvons pas considérer comme tout à fait identiques les suites tératologiques de ces deux espèces.

Nous avons, dans la partie spéciale de notre pathologie parasyphiligraphique, mis nettement en lumière le diagnostic différentiel entre les diverses formes de troubles de développement dûs aux syphilotoxines et ceux résultant d'autres affections pathologiques. Nous donnerons ici encore un résumé général de ce diagnostic différentiel

I. La fréquence des premiers saute, comme nous l'avons déjà dit, particulièrement aux yeux.

II. Les dystrophies résultant de la syphilis ont quelque chose de caractéristique. La dystrophie syphilitique est „dystrophique à sa manière". Tout comme chaque peintre a son style, ainsi, dit E. FOURNIER, la dystrophie syphilitique a son *style dystrophique*.

Cela ressort surtout dans

1°. les dystrophies dentaires. Jadis, quand on commença à peine à connaître l'anomalie dentaire, on ne différenciait pas ses différentes formes. On les groupait sous une même dénomination. L'un pathologiste rencontrait le plus fréquemment telle forme; l'autre telle autre forme. Aujourd'hui qu'on possède une riche expérience et des observations multiples, l'on commence à distinguer plusieurs éléments différentiels à côté d'une grande ressemblance, comme:

a. les érosions dentaires sont p. e. rares chez les idiots, fréquents chez les hérédo-syphilitiques.

b. l'échancrure de HUTCHINSON existe fréquemment chez les hérédo-syphilitiques.

c. les stries verticales de la surface dentaire et

d. les crénelures du bord libre sont des phénomènes tout à fait communs chez les idiots et de très rares exceptions dans l'hérédo-syphilis.

e. le mégalodentisme, assez fréquent dans l'idiotie, est absolument rare dans l'hérédo-syphilis.

f. L'exagération du type des anomalies dentaires, fréquente

chez l'idiot, est exceptionnelle chez les hérédo-syphilitiques. Pour de plus amples renseignements sur le diagnostic différentiel entre l'anomalie dentaire par hérédo-syphilis et celle due à d'autres causes, nous renvoyons au chapitre consacré aux anomalies dentaires.

Un second caractère propre à la dystrophie syphilitique consiste dans „le crâne natiforme qui, dans son type rigoureusement accentué, n'a guère été signalé que sur des sujets hérédo-syphilitiques".

III. Tout le type de l'hérédo-syphilitique a quelque chose de caractéristique, de sorte que pathologiquement on a le droit d'admettre un „type hérédo-syphilitique".

Ce type se révèle par

1°. *le grand nombre des dystrophies isolées*, qu'on rencontre chez un même individu, p. ex. rétrécissement mitral, infantilisme, anomalies dentaires et crâniennes.

2°. dans la forme de l'infantilisme: l'individu est petit, frêle de formes, paraît plus jeune qu'il n'est; c'est surtout le retard de la puberté qui saute aux yeux. La verge, les testicules sont excessivement petits, les seins manquent ou sont insuffisamment développés: la face est imberbe de même que le pubis et l'aisselle; le crâne est souvent irrégulier, à mâchoires saillantes; la face est souvent asymétrique. Puis chez les infantiles on rencontre souvent l'anomalie dentaire caractéristique. Il est bien rare qu'on rencontre un pareil ensemble de dystrophies héréditaires chez d'autres individus héréditairement chargés.

IV. On trouve, consécutivement à l'hérédo-syphilis, des maladies qui ne font suite à aucune autre tare héréditaire, par ex. le tabes et la paralysie générale. L'hérédo-syphilis a préexisté toujours quand on rencontre ces maladies du système nerveux central à un âge précoce.

Nous constatons donc que, malgré que les différentes dystrophies héréditaires peuvent naître sous l'influence des dyscrasies les plus variées des parents, les dystrophies hérédo-syphilitiques n'en sont pas moins quelque chose de spécial et par leur fréquence, et par leur type particulier, et par

l'existence exclusive de certaines maladies dans ces types de dystrophies. Aussi occupent elles un place spéciale dans la pathologie et nous croyons donc qu'il est parfaitement légitime de considérer les affections parasyphilitiques comme une série exceptionnelle d'altérations pathologiques.

Nous voulons aussi examiner la question de savoir s'il est nécessaire qu'un individu ait été syphilitique lui-même pour pouvoir devenir parasyphilitique? Nous savons que c'est là la *règle*. La syphilis précède toujours la naissance d'un tabes, d'une paralysie générale. Sans syphilis pas de parasyphilis, voilà ce qui a valu jusqu'ici comme un précepte syphiligraphique. HITZIG, il est vrai, s'élève contre cette manière de voir et avance l'hypothèse qu'il existe pour les affections parasyphilitiques un poison particulier qui peut naître aussi au dépens d'un chancre mou, non syphilitique; mais cette hypothèse est aussi branlante que neuve, c. à d. non encore consacrée par l'observation.

Mais la question que nous voulons ici résoudre est celle de savoir si un foetus peut devenir parasyphilitique par la voie hérédo-syphilitique, sans avoir été syphilitique. Et à cette question nous répondons sans réticence affirmativement. Cette réponse se base sur le raisonnement suivant, qui repose sur une longue série de faits et que nous considérons comme la preuve la plus décisive de la nature parasyphilitique des maladies en question. Des pères, infectés 10, 20 ans avant, qui ont passé depuis longtemps la période contagieuse, donnent souvent naissance à des fruits qui 1°. ne sont pas syphilitiques mais présentent des troubles nutritifs de tout genre. Il en résulte des avortements, des naissances prématurées ou la naissance à terme d'enfants mort-nés ou atteints de troubles de développement. Nous possédons à ce sujet de nombreuses observations.

2°. Il arrive aussi fréquemment que de pareils pères donnent la vie à des enfants normaux ou d'apparence normale, qui n'ont ni syphilis ni aucun stigmate syphilitique, et qui toutefois peu après la naissance déclinent, souffrent d'athrep-

sie, de méningite, et meurent de ce que FOURNIER appelle „la mort sans raison" ou gagnent la scrofulose. Si l'on compare la morbidité et la mortalité de ces enfants à celles d'enfants nés de parents sains, la différence est étonnamment grande. Nous ne possédons pas de statistique relative à la morbidité et à la mortalité d'enfants procréés par des pères dans les stades tardifs de leur syphilis. FOURNIER toutefois fournit une statistique qui s'étend à toutes les périodes de la maladie, soit du père, soit de la mère, soit de tous deux. Les deux parents syphilitiques donnent: morbidité des enfants 92°/₀, mortalité 68.5°/₀; mère seule syphilitique: morbidité 84°/₀, mortalité 60°/₀; père seul syphilitique: morbidité 37°/₀, mortalité 28°/₀.

Malgré que nous ne puissions établir par des chiffres la grande différence qui existe entre la morbidité et la mortalité d'enfants, procréés par des pères qui ont déjà dépassé le stade contagieux de la syphilis et celles d'enfants nés de parents bien portants, on ne peut pas mettre en doute que les premières soient énormement plus élevées. Or ces enfants n'ont pas éte infectés par le virus syphilitique du père (la période d'infectiosité était passée), un pareil enfant n'a pas été non plus syphilitique comme foetus, ni sous la forme de symptômes secondaires ni sous celle de symptômes tertiaires. Et cependant de tels enfants ne sont pas bien portants; ils présentent toute espèce de troubles de développement et ce sont tout juste ces troubles de développement que nous appelons parasyphilitiques. Ils constituent les séries de formes d'affections hérédo-syphilitiques, que nous avons étudiées dans ce livre.

Nous voyons donc que des enfants peuvent devenir parasyphilitiques sans jamais avoir été syphilitiques. Nous avons dans la casuistique, se rapportant aux divers chapitres, cité une multitude d'exemples de l'espèce. Et nous considérons ce parasyphilisme sans syphilis comme la preuve la plus palpable de la nature parasyphilitique des affections héréditaires que nous avons appris à connaître.

Nous n'oserions pas être aussi catégorique pour affirmer qu'il peut exister également une parasyphilis acquise sans

qu'il y ait eu syphilis au préalable, comme nous osons l'affirmer pour la parasyphilis héréditaire. Et cependant nous croyons posséder des preuves, et des preuves même relativement positives, en faveur de ce fait.

L'idée que nous nous faisons des toxines et de leur action provoquant les affections parasyphilitiques paraît à priori être en contradiction avec cette manière de voir.

En effet la théorie bactériologique classique n'admet qu'un contage vivant et non l'effet contagieux des toxines. Les toxines agissent par toxicité et non par contagion, ne passent pas de l'un individu à l'autre.

Et cependant nous croyons que les parasyphilotoxines peuvent se transmettre à un individu adulte et provoquer de la parasyphilis étrangère au virus syphilitique.

Cette hypothèse est basée sur des faits cliniques.

Ces faits concernent trois femmes mariées ou ayant été mariées à des hommes qui tous ont été auparavant infectés de syphilis, l'un 9, l'autre 12 et le troisième 13 ans avant le mariage. Aucun de ces hommes n'a donné la syphilis à sa femme; nous avons connu deux de ces femmes avant le mariage ou depuis le jour de la noce et nous avons pu nous procurer une anamnèse exacte de la troisième, de sorte que nous pouvons déclarer avec certitude qu'aucune de ces femmes n'a présenté de symptômes de syphilis. Elles n'ont jamais offert la moindre trace d'un symptôme syphilitique; nous n'avons jamais pu découvrir les symptômes d'un accident primaire local; jamais n'ont existé d'affections de la peau ou de la gorge, jamais de polyadénite, en un mot aucun symptôme secondaire n'a jamais existé. Il n'y a pas eu non plus de symptômes tertiaires, alors que le mariage dans le premier cas a été contracté il y a $4^1/_2$ ans, dans le second cas il y a 10 ans et dans le troisième il y a plus de 25 ans. On peut exclure dans ces trois cas une infection syphilitique. Et cependant ces trois femmes ne sont pas bien portantes; elles ne sont pas comme d'autres femmes. La première, dont le mari est mort d'artério-sclérose et d'affection rénale, est neurasthénique et souffre beaucoup de leucorrhée; elle présente

de la céphalalgie, se sent faible et offre de la dépression psychique. Pour le reste elle a l'air de jouir d'une santé florissante. Avant son mariage elle ne présentait aucun de ces symptômes. Elle a deux fois avorté et accouché d'un enfant qui a souffert de végétations adénoïdes parasyphilitiques et dont nous avons rapporté l'histoire au chapitre relatif à cette dernière affection.

La seconde femme, mariée depuis $4^1/_2$ ans, souffre de céphalalgie neurasthénique parasyphilitique typique; elle a eu un avortement et donné ensuite le jour à deux enfants. Les deux enfants lors de la naissance avaient l'air bien portants. L'aîné porte un rétrécissement de l'orifice mitral et, malgré les soins les plus minutieux et un régime bien approprié, il se trouva retardé dans sa croissance. Il était anémique, avait un teint pâle, avait bien des formes arrondies aux membres supérieurs et inférieurs, mais les muscles étaient très flasques et atrophiés. A l'âge d'un an il n'avait pas encore de dents. L'enfant dans sa seconde année a commencé à croître. Le second enfant qui a maintenant une demi année a cru dès les débuts. Il n'a pas encore de dents. Cette femme avant son mariage fut toujours bien portante.

La troisième femme, dont le mari fut infecté 13 ans avant le mariage, a mis au monde deux enfants bien portants, après que la première grossesse se fut terminée pas un avortement. Cette femme a beaucoup souffert de leucorrhée, puis de céphalalgie, de cardialgie. Elle a depuis longtemps de l'entéroptose et aujourd'hui, plus de 25 ans après le mariage, se montrent des lésions vaginales suspectes de malignité. La grosse lèvre est hypertrophiée; il existe de légères érosions saignantes de l'orifice du col et de l'endométrite.

Or, ces trois femmes, dont les maris avaient pris la syphilis plusieurs années auparavant mais qui avant le mariage avaient dépassé plus ou moins la période contagieuse officielle, ces femmes, dis-je, n'ont pas été infectées de la part de leurs maris respectifs par le virus syphilitique et cependant toutes les trois ont présenté des symptômes auxquels nous attribuons une nature parasyphilitique.

Nous savons bien que tous ces symptômes se rencontrent aussi fréquemment en dehors de la syphilis, mais nous savons également qu'ils surviennent aussi souvent comme accidents parasyphilitiques et que dans tous ces cas il y a eu des antécédents syphilitiques de la part du mari, que toutes ces femmes ont avorté et que deux ont donné naissance à des enfants parasyphilitiques. Or ces avortements et ces maladies infantiles ne pouvaient trouver leur explication que dans la syphilis du père.

Comment comprenons nous la pathogénie de ces états parasyphilitiques maternels? Nous ne croyons pas qu'il s'agisse d'une *infection* indirecte... par le foetus. Mais cependant le foetus avait subi une atteinte morbide dans les trois cas, soit l'avortement, soit un trouble de développement du foetus ou de l'enfant de par la syphilis paternelle. Les mères ont donc été exposées durant neuf mois à l'intoxication par les parasyphilotoxines provenant de ces foetus maladifs. Nous savons qu'il existe un échange biochimique intime entre la mère et le foetus. C'est ce que nous enseignent les lois de Colles et de Propheta. Tout comme l'état cachectique de la mère exerce une influence néfaste sur l'état de santé du foetus, de même l'état cachectique de ce dernier exercera vice-versa une influence funeste sur la mère. Dans nos cas l'enfant a hérité du père et la mère de son enfant.

Voilà comment nous nous représentons la marche pathogénétique de l'intoxication des trois femmes précitées. Si notre diagnostic est exact (si nous avons affaire chez ces femmes à de la parasyphilis, ce que nous regardons comme plus que probable; pour avoir à ce sujet une pleine certitude il faudra une plus ample expérience, qui nous estimerions comme précieuse), on devrait admettre pour la syphilis acquise ce qui est prouvé par la syphilis héréditaire, c.-à-d. qu'il peut exister de la parasyphilis sans que la syphilis ait préexisté.

Le fait que les troubles nutritifs hérédo-syphilitiques proviennent surtout du côté paternel alors que l'infection syphilitique proprement dite est ordinairement due à la mère (le rapport, rappelons le encore une fois, est de 82: 18 pour l'homme et de 48: 52 pour la femme) provient de ce que la

plupart des hommes, qui ont été infectés de syphilis, ont au moment de leur mariage, dépassé la période contagieuse, tandis que la femme, contagionnée par le mari, peut durant les 3—4 premières années de mariage donner encore naissance à des enfants syphilitiques.

On verra, en parcourant les manuels relatifs à la syphilis, que nous ne sommes pas les seuls à admettre que des maris qui ont dépassé la période contagieuse peuvent procréer des enfants maladifs non syphilitiques. Nous ne citerons ici que FINGER (4): „Der Vater ist, dit le grand syphiligraphe viennois, an der Gesundheit des Kindes nur für den Moment der Zeugung, nur durch die Lieferung des Sperma interessirt. Ist nun der Vater zum Zeit des befruchtenden Beischlafes syphilitisch, so sind zwei Fälle möglich: 1°. entweder das Sperma. führt mechanisch beigemengtes Syphilisvirus.... oder 2°. es führt das Sperma kein Virus. Dann kann das Kind gesund sein, oder, wenn durch die Syphilis des Vaters das Sperma in seinem Biochemismus wesentlich alterirt wurde, an Ernährungsstörungen leiden."

FINGER (4) donne ici en même temps une interprétation, quoiqu'elle soit d'une nature très discrète. Le sperme est réellement modifié dans son biochimisme.... l'auteur ne dit pas par quoi. Il est impossible que ce soit par autre chose que par les syphilotoxines. Mais celles-ci sont elles capables d'altérer l'organisme entier?

Nous sommes encore très peu renseignés sur le problème de l'hérédité. Les savants marchent ici encore dans les ténèbres et nous ne parvenons pas à avoir de l'unité dans les opinions. BINSWANGER (5) dit dans sa „Pathologie und Therapie der Neurasthenie": „eine ererbte krankhafte Anlage kann nur dann zustande kommen, wenn pathologisch verändertes Keimplasma zum Aufbau des neuen Individuums verwendet wird". De pareilles altérations de germe peuvent être transmises par infection, par ex. par la syphilis; la tuberculose, mais aussi par divers autres facteurs, par l'intoxication, comme par l'alcool, la morphine, le plomb, et encore par les affec-

tions constitutionnelles, comme l'anémie, la léucémie, le diabète, l'arthritisme.

Stintzing (6) est d'avis qu'un chimisme altéré de l'ascendant joue incontestablement un rôle comme fondement de la dégénérescence héréditaire dans les cas où existent des infections, des intoxications et des maladies des échanges. Les descendants de malades atteints de maladies de la nutrition souffrent également d'anomalies de la nutrition, et dans beaucoup d'autres cas où l'on observe des troubles du côté du système nerveux, il est impossible de mettre hors de cause les altérations chimiques, malgré que nous ignorions encore totalement les processus chimiques, tout comme le mode d'hérédité du chimisme pathologique des parents.

Anker (7) a publié un cas très intéressant de *paralysie saturnine héréditaire* probable. On sait depuis longtemps que les descendants nés de saturnins sont spécialement prédisposés pour contracter des psychoses et des maladies nerveuses. Puis l'expérience nous a appris que de pareils descendants, s'ils manient eux-mêmes le plomb, sont atteints plus précocément que ceux dont les parents n'ont pas été empoisonnés par le plomb. Mais voici que Anker publie un cas d'intoxication saturnine héréditaire chez une petite fille de 8 ans. Il existe de la paralysie typique des extenseurs avec état indemne des supinateurs et du triceps dans les extrémités supérieures et état indemne au début du tibial antérieur dans les extrémités inférieures. Les muscles paralysés offrent de la réaction de dégénérescence. La paralysie est flasque, dégénérative. La sensibilité et les sphincters sont normaux. On doit exclure ici absolument l'intoxication saturnine acquise. Il n'y avait pas de liseré plombique ni du plomb dans l'urine. Le père de la fille a été à diverses reprises atteint de coliques saturnines, mais il n'a jamais présenté de maladie du système nerveux.

Or si un poison métallique est capable de produire par hérédité une intoxication chez les descendants avec les mêmes phénomènes typiques que ceux qu'il produit chez un individu atteint directement, nous ne nous étonnerons vraîment plus

du passage par hérédité de maladies produites par des toxines de nature organique.

Kraepelin (8) dit que la syphilis et la paralysie progressive sont souvent le point de départ de la dégénérescence d'une famille, spécialement quant à la genèse des maladies du système nerveux, alors même que les descendants n'offrent pas le moindre signe d'hérédo-syphilis. Existe-t-il dans ces cas des rapports chimiques déterminés entre les deux générations maladives? On peut admettre, dans l'espèce, tout comme pour les maladies proprement dites de la nutrition et les intoxications, que la dégénérescence héréditaire peut s'établir par une double voie, soit par un affaiblissement général de la vitalité du plasma germinatif sans altération concomitante du chimisme, soit par une altération du plasma germinatif produite par des processus chimiques pathologiques, altération qui se continue plus tard, dans la vie intra-et extrautérine, d'une façon analogue.

Dystrophies hérédo-parasyphilitiques.

Jusqu'ici l'expérience ne nous a pas appris jusqu'à quel point une intoxication peut faire valoir son effet sur les descendants, c. à d. jusqu'à la quantième génération s'étend son influence. Ce problème échappe encore aujourd'hui à notre savoir.

Que l'influence de l'hérédité dans le sens pathologique soit grande, cela ne souffre pas de doute; c'est ce que nous apprennent les maladies nerveuses. Les affections parasyphilitiques nous enseignent également que le rapport entre l'hérédité et l'intoxication est également très intime. Nous connaissons des cas où les méfaits d'une infection syphilitique s'étendirent jusqu'à la 3me génération.

Ce sujet a attiré l'attention des pathologistes de tout temps, c. à d depuis que le fait de l'hérédité syphilitique constitue un axiome pathologique. Mais son étude est par la nature même des choses extrêmement difficile. Voir suivre une génération dans sa marche pathologique par un seul et même médecin est encore possible; mais déjà à la première progé-

niture se présentent les difficultés et celles-ci se multiplient d'une façon très intense pour la génération suivante. Il est rare qu'un médecin parvienne à connaître trois générations successives. Et quand tel n'est pas le cas, on ne peut se baser sur l'observation personnelle et très rarement sur les rapports oraux ou écrits de confrères qui ont jadis traité ces familles, mais on doit se contenter des données subjectives fournies par les patients, et des stigmates dystrophiques quelquefois vagues, rarement caractéristiques, qu'on peut encore retrouver. La casuistique nous renseigne toutefois des cas incontestables de dystrophies hérédo-syphilitiques dans la seconde génération.

On peut déjà a priori, en se plaçant au point de vue de la biologie générale, faire valoir bien des preuves en faveur de l'existence de pareilles dystrophies. Les enfants de parents maladifs sont généralement moins normaux, moins sains, moins forts que ceux de parents sains. Les hérédo-syphilitiques ne peuvent pas être appelés normaux. Il en résulte que leurs enfants ne jouiront pas d'une santé aussi parfaite que des enfants de parents et de grands-parents qui sont indemnes de syphilis ou d'autre cachexie. Nous connaissons la loi biologique générale d'après laquelle des individus qui, dans l'une ou l'autre direction, s'écartent de la moyenne, c. à d. des propriétés et des caractères moyens, reviennent dans une génération suivante ou dans les générations suivantes au type normal. Il n'existe pas de raison pour admettre que la propriété, appelée santé, force vitale, fasse exception à cette loi générale. La progéniture d'hérédo-syphilitiques, si elle a le temps de vivre, retournera sûrement à l'état normal de santé. L'expérience, en effet, nous apprend cela, mais nous ignorons éventuellement dans quelle génération ce retour aura lieu. Un fait est certain c'est que ce retour à la normale ne s'opère pas absolument pour tous les individus dans la 2de génération.

Nous connaissons des enfants, dont nous savons que le grand-père a été infecté de syphilis, chez lesquels on n'observe pas de stigmates dystrophiques manifestes, mais qui néanmoins ne peuvent pas se vanter de posséder une santé normale et

un sérieux pouvoir de résistance vitale. Nous pouvons renseigner par ex. une famille dont la *grand-mère*, encore en vie, a été infectée de syphilis, a passé par les *symptômes secondaires ordinaires*, a présenté comme symptôme tertiaire une *gomme palatine*, suivie de perforation et présente actuellement comme symptôme parasyphilitique un *ulcère de la jambe.* Cette grand-mère syphilitique a eu de son mariage deux avortements et a donné le jour à deux enfants vivants, une fille et un garçon, tous deux exempts de stigmates hérédo-syphilitiques manifestes, mais tous deux débiles depuis leur naissance. Les enfants n'ont pas été atteints de maladies serieuses.

Ces deux enfants, arrivés à l'âge mûr, ont présenté de la tuberculose, l'aîné, la fille X., après plusieurs années de mariage. Elle a succombé à 44 ans à de la tuberculose osseuse et intestinale. Elle a été durant toute sa vie une femme faible, jamais alerte et bien portante. Le second enfant Y, un garçon, présenta à 18 ans une pleurésie exsudative de nature tuberculeuse. Il guérit par la ponction, il n'a plus montré jusqu'ici de signes de tuberculose. Il compte actuellement 36 ans. Quant à son état général de santé et sa capacité pour le travail, il appartient la classe inférieure. Tous deux X et Y se sont mariés. X a eu deux avortements et a donné le jour à neuf enfants, dont un est mort à trois mois d'athrepsie et dont huit sont encore en vie. De ces huit aucun ne montre de vrais troubles dystrophiques, mais tous sans exception, l'un plus que l'autre, sont des créatures faibles, frêles, graciles, à teint anémique. Ces 8 enfants n'offrent pas de malformations. L'ainé, une fille qui compte actuellement 17 ans, a été atteint de chlorose et offre actuellement de symptômes d'ulcère gastrique. Un autre enfant, une fille de 10 ans, présente des végétations adénoides. La plupart de ces enfants ont souffert ou souffrent encore d'eczéma du cuir chevelu.

Y a été marié deux fois; sa première femme est morte après trois ans de mariage de tuberculose pulmonaire et a laissé à son mari un enfant, une fille, qui compte aujourd'hui 13 ans, qui souffre de chlorose, et qui a été dès sa naissance débile,

maladive, sans troubles organiques déterminés, exception faite d'une grande irritabilité de la muqueuse intestinale. La seconde femme est une personne encore bien portante et solide, elle n'a jamais avorté et a donné le jour à trois enfants, qui tous trois sont faibles, enfants sans vices organiques ou difformités manifestes, mais dont l'état de santé laisse beaucoup à désirer.

La généalogie de cette famille nous apprend que les douze petits enfants issus d'une grand-mère syphilitique, sont sans exception des créatures atrophiques, mal nourries, tout en n'offrant pas de stigmates dystrophiques manifestes. Tous les douze, l'un plus l'autre moins, sont au point de vue de la santé des individus inférieurs. Nous croyons avoir le droit d'attribuer la débilité générale de cette seconde génération à la syphilis de la grand-mère et nous n'hésitons pas à regarder cette débilité comme un phénomène hérédo-parasyphilitique.

Si nous ne pouvons citer aucun cas positif d'observation personnelle sur le terrain de l'hérédité, il y a d'autres pathologistes qui ont plus de „chance". Nous n'avons pu recueillir de cas démonstratifs dans la littérature allemande. Pour y réussir il faut être en France. Ainsi BARTHÉLEMY, A. FOURNIER, ETIENNE, GIBERT, JACQUET, JULLIEN ont observé des cas qui prouvent incontestablement que les conséquences dystrophiques de la syphilis peuvent se poursuivre jusque dans la seconde génération et même au delà. En Angletterre HUTCHINSON a aussi observé de pareils cas.

BARTHÉLEMY [1]) a institué une recherche spéciale au sujet de cette hérédo-syphilis au 2d degré. Il cite plusieurs cas en général démonstratifs. Il appelle les hérédo-parasyphilitiques „para-hérédo-syphilitiques" et il nomme syphilis héréditaire lointaine celle qu'on retrouve dans la seconde génération et plus loin.

Le mêmes dystrophies que l'on observe dans la première génération d'un ménage syphilitique, on les rencontre aussi

---

[1]) XIIième Congrès internat. des Sciences médicales, tenu à Moscou 19—26 Août 1897.

dans la seconde, mais un peu adoucies, moins sérieuses et moins intenses. Elles représentent comme une miniature des affections hérédo-parasyphilitiques que nous avons étudiées dans ce livre: petitesse native, état frêle et faible, qui la plupart du temps persistent durant toute la vie, retard de croissance, arrêt ou insuffisance de développement; infantilisme, nanisme, dentition retardée, anomalies dentaires; strabisme; tendance à l'anémie, au lymphatisme et à la scrofulose; rachitisme, scoliose, diverses difformités, tête immense et bosselée, dépression de la base du nez, état ogival du palais dur; asymétries; défauts de rapports, bec-de-lièvre, syndactylie, luette, bifide, naevi; hernies congénitales, surtout hernie ombilicale, cryptorchidie, troubles vaso-moteurs, acrocyanose; végétations adénoïdes du naso-pharynx; aphonie chronique, affections nerveuses diverses, telles que neurasthénie, hystérie, convulsions, épilepsie, hydrocéphalie, imbécillité et idiotie, etc.

Puis Barthélemy est d'avis que les individus hérédo-parasyphilitiques de la 2de génération sont faibles et offrent moins de résistance, d'où la prédisposition à la tuberculose, au lupus, au rhumatisme, des maladies nerveuses sérieuses comme le tabes, la paralysie générale, les vésanies; d'où probablement aussi la tendance à la leucoplasie et au myxoedème. On rencontrerait aussi des maladies du coeur, du foie, des reins.

En somme Barthélemy conclut: „Tout organisme est une synthèse de passés pathologiques variés, d'éléments dissemblabes momentanément associés, de croisements accumulés par des générations successives, qui se sont combinés dans le creuset du temps, si l'on peut ainsi parler, de manière à former un tout marqué de défauts comme de qualités indélébiles. Or l'organisme de l'hérédo-syphilitique est un organisme mal trempé, fragile, dépourvu de résistance, mal préparé à la lutte pour la vie. Il est donc, relativement à un organisme bien doué, plus facilement accessible aux causes morbifiques de tout ordre, en même temps que moins apte à y résister."

Nous citerons certains exemples empruntés à cet auteur et à d'autres:

Barthélemy: I. Seconde génération: *dystrophies multiples. Grand-père syphilitique:* Symptômes: ostéite naso-crânienne; *Fille hérédo-syphilitique:* Symptômes: Retard de la première, mauvaise seconde dentition. Anomalies de plusieurs dents. Retard des règles. — Kératite interstitielle. Lésions des oreilles, ostéo-arthropathies, hypertrophie du foie, albuminurie. Mariée à un homme exempt de syphilis: trois fausses couches. Quatrième grossesse: un enfant qui survit.

Seconde génération: A l'âge de cinq ans: croissance lente; parole et marche tardives; — anémie avec chairs molles et teint verdâtre; tête énorme avec des saillies anormales, asymétrie crânienne et faciale; hypertrophie du côté droit et exagération du réseau veineux sous-cutané de ce côté; dents petites, striées, déformées. Foie gros; intelligence nette, mais lente.

II. *Seconde génération:* Enfant idiote et gâteuse.

Mère certainement hérédo-syphilitique (les grands parents inconnus); petitesse de la taille; cheveux rares, durs et secs; ongles d'une fragilité extrême; dents naines, déformées, atypiques, espacées; cicatrices très nombreuses sur les membres inférieurs d'apparence syphilitique; pseudo-rhumatisme polyarticulaire aux membres inférieurs. Cette mère avait une fille de quatre ans, venue à huit mois: idiote et gâteuse.

III. *Seconde génération:* Enfant épileptique.

Grand-père certainement syphilitique.

Père n'ayant pas présenté d'accidents syphilitiques, mais mort de *paralysie générale.*

Petit fils épileptique.

E. Fournier, au livre duquel nous empruntons ces cas, rapporte en outre des cas empruntés à la pratique d'Etienne, qui prouvent d'une façon non moins évidente la propagation héréditaire des conséquences de la syphilis jusque dans la 2de génération. Dans un ménage, dont le mari était hérédo-syphilitique, se produisirent quinze grossesses. L'analyse de ces quinze grossesses fournit ceci comme résultat, sans parler des lésions propres à la syphilis: *Cinq avortements*, cinq enfants affectés de *troubles mentaux* ou de céphalées tenaces. Une

fille née à terme, mais dans un *état de desquamation complète* et *à demi macérée.* Un enfant arriéré, qui ne commence à parler *qu'à huit ans.* Deux filles affectées de *dystrophies dentaires*; implantation extrêmement anormale. La seconde dentition à l'âge de neuf et dix ans; des dents mal implantées, mal alignées, quelques-unes crénelées et présentant des rainures profondes.

Un cas de GIBERT: Quatre enfants nés d'un père sain et d'une mère hérédo-syphilitique avec signes manifestes de rachitisme; un des quatre enfants est idiot.

A. FOURNIER: Une fille de 14 ans né d'un père sain et d'une mère hérédo-syphilitique offre une longue série de lésions dystrophiques: arrêt de développement, retard dans la marche et la parole, infantilisme, crâne et squelette de la face difformes et asymétriques, proéminences pariétales très développées; strabisme, anomalie dentaire très accentuée, etc... Le père de cet enfant était bien portant; la mère était petite de taille, elle s'était lentement développée au point de vue physique, sa figure était très asymétrique; elle avait fait durant son enfance une maladie oculaire de longue durée, qui avait laissé persister une taie sur la cornée droite; perte précoce des dents, érosions horizontales sur les incisives inférieures. Sur six grossesses que présente la mère trois aboutirent à une fausse couche et les autres donnèrent lieu à des enfants qui moururent en bas âge. Une des soeurs de la jeune fille fut rachitique; un frère mourut de tuberculose, un autre fut criblé d'ulcères et l'une des ses belles-soeurs eut de nombreuses fausses couches. Elle eut elle-même trois enfants dont l'un ne vécut que trois semaines, le second un mois, et l'enfant qui survécut, décrit ci-dessus, est un parasyphilitique avéré de la 2de génération.

JULLIEN formulait son opinion sur les conséquences dystrophiques de l'hérédo-syphilis comme suit: J'ai rencontré comme suites bien démontrées de l'hérédité seconde chez les petits-fils non pas de tous, mais de certains syphilitiques, des stigmates par lesquels s'atteste l'empreinte du vice de conformation, comme on en voit à la suite de toutes les grandes infections, de toutes les cachexies. C'est ce que j'appellerai la *para-hérédo-*

syphilis seconde, assez comparable d'ailleurs à la para-hérédo-syphilis première. Les faits abondent pour attester ces conséquences banales aboutissant à la déchéance organique. Ils ont pu échapper autrefois, alors que l'on ne savait pas distinguer les hérédo-syphilitiques; mais depuis les travaux de HUTCHINSON, de LANNELONGUE, de FOURNIER, il n'est plus permis de les méconnaître. Leur signalement a été donné par les observations en traits ineffaçables. C'est dans les hôpitaux d'enfants qu'un syphiligraphe éprouvé ferait abondante moisson de ces cas d'hérédité seconde, en notant scrupuleusement l'état des parents qui amènent les dégénéres, les débiles, les petits enfants atrophiés et dystrophiés, ceux qui présentent des arrêts ou des lenteurs dans le développement, des interruptions dans la croissance, même des malformations, des anomalies: absence d'un organe, d'un membre ou d'un segment de membre, bifidité d'organes habituellement simples, comme la luette, infantilisme, nanisme, gigantisme, idiotie, en un mot toutes les lésions paraissant relever d'un principe nuisible, syphilotoxine, ayant adultéré le germe et faussé son développement".

E. FOURNIER cite en outre l'opinion de son père, qu'il a trouvée dans un manuscrit inédit se rapportant à une leçon inédite de ce dernier et qui nous paraît trop importante pour ne pas la rapporter:

„Je suis persuadé que l'hérédo-syphilis conserve une part de l'influence pernicieuse qu' exerce la syphilis sur le produit de la conception. Je ne dirai certes pas que cette hérédité seconde soit équivalente à l'hérédité prime, et pour cause. D'abord elle ne s'exerce que d'une façon infiniment plus rare par rapport à celle-ci, et de plus, elle ne s'élève qu'assez exceptionnellement, semble-t-il, au taux d'intensité nocive de cette dernière. Elle ne laisse pas cependant de se signaler quelquefois par de sérieux méfaits. Ainsi, j'ai vu plusieurs fois, et de fait très certainement, des familles, dont l'un des membres était issu de parents syphilitiques, être éprouvées par des *avortements*, voire par des *avortements répétés* ou par des *accouchements prématurés* avec enfants morts ou ne tardant pas

à mourir. J'ai vu aussi, dans ces mêmes familles, des enfants *mourir sans raison*, presque sans maladie ou à propos de maladies ne comportant guère d'issue fatale; cela, à la façon de ce qu'il n'est pas rare d'observer sur les enfants issus de parents syphilitiques.

J'aurais même à citer un cas, où cette hérédité seconde a sévi sous une forme tout à fait *pernicieuse* comparable à celle qu' affecte si souvent l'hérédité prime. Il s'agissait d'une femme jeune encore qui, éprouvée par *quinze fausses couches* (médicalement constatées) et enceinte de rechef, vient me demander ce qu'il y avait à faire pour mener à terme sa grossesse. Je recherchai très attentivement quelles pouvaient être les raisons de cette désastreuse série d'avortements et ne trouvai en définitive (le mari se disant et paraissant sain) qu'une tare hérédo-syphilitique de la jeune femme, tare s'accusant par de sérieux indices, tels que les suivants: polymortalité infantile dans la famille de cette dame; sur elle, encore en ce moment, ulcérations des jambes, paraissant bien spécifiques en dépit de grosses varices; sillons dentaires; absence des deux incisives latérales supérieures; implantation vicieuse de plusieurs dents, au point qu'on avait dû en enlever deux, absolument déviées. Mr. le Dr. Budin, dont je réclamai le concours, examina cette cliente avec moi et partagea de tous points mon sentiment. D'un commun accord nous prescrivimes un traitement spécifique en vue de conjurer un nouveau malheur. Mais ce traitement ne fut pas suivi, et un seizième avortement ne tarda pas à se produire.

Malheureusement, vous le voyez, il manque à ce cas ce qui le rendrait irrécusable, à savoir la constatation d'un état syphilitique des ascendants. Aussi bien, n'ai-je le droit que de vous le donner comme probable, sans être autorisé à le dire authentique."

E. Fournier rapporte, emprunté à la clientèle urbaine de son père, le résultat de trente-trois grossesses dans des ménages dont l'un des conjoints, le plus souvent le père, était affecté d'hérédo-syphilis.

Avortements	10 cas.
Accouchements prématurés	3 „
Enfants morts peu après la naissance	4 „
Enfants survivants	16 „
Total	33 cas.

Enfin le même syphiligraphe cite des histoires intéressantes empruntées à PINARD, GILLES DE LA TOURETTE, CAUBET, TARNOWSKY, qui dissipent tout doute, s'il pouvait encore exister, relatif aux conséquences désastreuses de la syphilis dans la seconde génération. Nous donnerons en résumé, comme preuves, une triple citation.

I. *Femme hérédo-syphilitique* (CAUBET). *Trois enfants* mort-nés; le 4me enfant présente une déformation monstrueuse (bec de lièvre, absence de luette, oreilles difformes, pied bot, vices de conformation des doigts; imperforation de l'urèthre, naevi, etc.).

II. *Mari hérédo-syphilitique et mère saine* (GILLES DE LA TOURETTE). Six enfants.

Ire grossesse: fille morte de méningite à un an et demi;
II „ garçon mort à un an;
III „ fausse couche à 5 mois;
IV „ garçon mort de péritonite subaiguë à douze ans;
V „ fausse couche à six mois;
VI „ fille qui survit, mais débile et très nerveuse.

III. *Père hérédo-syphilitique* (TARNOWSKY); mère saine, grand père syphilitique. Fils hérédo-syphilitique avéré, qui se marie à une jeune fille parfaitement saine. Onze grossesses sur lesquelles *huit enfants mort-nés et trois nés vivants* dont: un *hystéro-epileptique*, un mort de *tuberculose*, un affecté de goître.

Ces histoires et ces témoignages émanant d'observateurs consciencieux ne permettent plus le doute relativement à la propagation des suites de l'hérédo-syphilis à la 2de génération. Nous estimons que ce fait est scientifiquement constaté et qu'il doit prendre dans la pathologie une place, sinon étendue, du moins bien circonscrite.

E. FOURNIER fait en outre cette remarque étiologique exacte que l'hérédo-syphilis doit être rangée parmi les causes

éventuelles de l'avortement et de l'accouchement prématuré.

Comme ces suites héréditaires n'affectent pas une nature syphilitique et ne se laissent pas influencer par les spécifiques, elles appartiennent à la catégorie des affections que nous avons étudiées sous le nom de *parasyphilitiques*.

Nous avons déjà mentionné dans la partie générale de ce travail qu'il y a des syphiligraphes qui soutiennent que la syphilis au point de vue de la contagion peut sauter une génération, de sorte qu'un membre de la première génération d'un syphilitique n'est pas syphilitique, tandis qu'un enfant de la seconde génération présente des symptômes syphilitiques évidents, des signes de *vraie* syphilis. E. Fournier cite en résumé un pareil cas emprunté à Pinard. Nous finirons la partie casuistique par la citation tout au long de cette intéressante histoire.

Femme hérédo-syphilitique.

Quatre fausses couches. Cinquième enfant syphilitique.

E. D. âgée de vingt-quatre ans, blanchisseuse, entre le 12 janvier 1855 à l'hôpital Lariboisière.

Antécédents héréditaires: le père aurait été affecté, raconte-t-elle, d'une „maladie de sang" et d'une sorte de „lèpre de la face", qui a duré dix ans. Un médecin l'a traité „pour un reste de maladie vénérienne" et lui a fait prendre longtemps de l'iodure de potassium. A quarante-cinq ans, il a été frappé d'une attaque d'apoplexie avec paralysie; — mort, dix-huit mois plus tard.

La mère est vivante, et n'a jamais été malade, dit-on.

Elle a eu, de son mari, quatre enfants.

Les deux premiers ont été expulsés avant terme, „*morts* et noirs comme de l'encre".

Le troisième, né à terme, est *mort* à trois semaines.

Le quatrième est notre malade, sur laquelle nous allons bientôt revenir.

Le cinquième est une fille qui a présenté, vers l'âge de quatorze ans, des accidents de périostite tibiale et une ophtalmie de longue durée — Mariée. Un enfant bien portant.

Le sixième et le septième enfant jouissent d'une bonne santé.

Antécédents personnels: Enfant, elle n'a été élevée qu'avec les plus grandes difficultés; n'a commencé à marcher que vers treize ou quatorze mois. — Reglée à treize ans et demi.

A l'âge de dix-huit ans et demi, a commencé à ressentir de vives douleurs dans les jambes, au niveau du tibia, douleurs plus spécialement nocturnes. Bientôt tuméfaction de ces deux os, sous forme d'*hyperostoses* qui ont persisté. Actuellement, tibias *en carène*, forme due à la présence de ces hyperostoses; en outre ces deux os présentent une légère courbure à concavité interne.

Vers la même époque *exostoses crâniennes*. On retrouve encore aujourd'hui, un peu au-dessus et en arrière de l'une des apophyses mastoïdes, une exostose du volume d'une noix.

Peu après, début d'une ophtalmie qui a duré deux ans et qui a laissé deux ou trois *synéchies* postérieures.

Enfin, quelque temps après, l'ouïe a commencé à s'altérer, sans que la malade ait ressenti la moindre douleur dans les oreilles; elle a baissé de plus en plus. Aujourd'hui, *cophose* très accentuée. Mariée deux fois. De son premier mari (sur lequel on n'a pas de renseignements), un enfant, qui a dû être extrait au forceps et qui est mort en quelques minutes.

Du second mari, qui n'a jamais rien présenté de suspect, cinq grossesses qui ont donné les résultats suivants:

Première grossesse: *fausse couche* à deux mois.

Deuxième grossesse: *fausse couche* à trois mois et demi.

Troisième grossesse: *fausse couche* à deux mois.

Quatrième grossesse: *fausse couche* à deux mois et demi.

Cinquième grossesse: enfant venu à terme le 12 janvier.

Nourri par sa mère. Sorti en bon état, dix jours plus tard.

Nous le revoyons deux mois après. Bonne apparence. Poids: 4.850 grammes. La mère raconte qu'il y a un mois de nombreuses taches rouges, petites, arrondies et sans relief, sont apparues sur les fesses et les membres de l'enfant; il s'en est aussi développé plusieurs sur un naevus qu'il porte à la fesse droite, naevus de la largeur d'une pièce de deux francs. Puis, l'une de ces dernières s'est ulcérée, étendue, jusqu'à envahir toute la surface de ce naevus.

Aujourd'hui, cette lésion est recouverte d'une croûte.

Au-dessous de cette croûte, ulcération cratériforme, creuse, arrondie. Elle nous semble nettement spécifique bien qu'on ne découvre rien autre de suspect sur l'enfant, à part, toutefois, quelques taches rouges, légèrement érosives, au niveau du pli interfessier. M. le professeur Fournier vient visiter l'enfant. Il confirme le diagnostic de *syphilide ulcéreuse* que nous avions porté sur la lésion. Traitement antisyphilitique.

Trois grandes lois gouvernent l'univers: la *loi des mouvements ondulatoires pour le mécanisme matériel*, *la loi de l'hérédité pour les phénomènes biologiques* et *la loi de l'imitation dans l'ordre social.*

Au point de vue pathologique la vérité de la seconde loi ressort le plus nettement et le plus clairement dans le domaine des affections parasyphilitiques.

Pour juger de la puissance de l'hérédité s'étendant à plusieurs générations il faut des observations rigoureuses passant de l'une génération médicale à l'autre. Ce travail scientifique étendu est l'oeuvre des entreprises internationales, dont nous attendons d'heureux fruits pour l'avenir (v. pl. l.).

Conclusion terminale.

Nous croyons avoir prouvé que les maladies que nous avons étudiées ont le droit d'être rangées dans la longue série des affections hérédo-parasyphilitiques. On ne peut plus que difficilement contester leur nature parasyphilitique.

Nous sommes arrivé au bout de notre tâche. Nous avons passé en revue les affections hérédo-parasyphilitiques.

Sommes nous d'avis que notre rapport a épuisé la question? Non! Nous dirons avec Fournier (l. c. p. 388): „Gardez vous de croire ce sujet épuisé. Je vous l'ai dit et vous le répète, ne considérez ce qui précède qu'au titre d'un premier essai, d'une ébauche, d'une esquisse. La question est tout à fait

neuve, inexplorée encore sur beaucoup de points, à peine dégrossée comme étude d'ensemble. Elle n'est même pas délimitée, définie."

Nous avons durant notre étude du sujet, dans la littérature étendue que nous avons dû consulter, rencontré plusieurs cas — comme on dirait des cas sporadiques, — qui tout en n'ayant pas les caractères de parasyphilis, étaient rebelles aux spécifiques, trouvaient leur origine dans la syphilis héréditaire, et que nous n'hésitons pas à ranger parmi les cas parasyphilitiques. Ainsi HADDEN (9) cite deux cas de sclérose multiple survenant chez deux frères qui tous deux étaient des hérédo-syphilitiques. Les processus sclérotiques diffus devraient leur origine à la syphilis.

FOURNIER n'a pas personnellement observé de cas de sclérose multiple dans la syphilis héréditaire. Il cite toutefois quelques cas de MONCORVO et ne doute pas de leur origine syphilitique. Et il existe ainsi de nombreux cas de maladies de nature histologique variée, se rapportant à divers organes, qui ont leur origine dans l'hérédo-syphilis, maladies qui généralement ont une autre étiologie, mais qui dans de rares cas sont provoquées par la cachexie parasyphilitique. Cette dyscrasie est en effet capable de ce faire aussi bien que les autres dyscrasies.

Nous rappellerons par ex. ici les cas soi-disant frustes de myxoedème congénital, notamment ces cas qui trouvent leur origine dans l'hérédo-syphilis et où il ne se manifeste qu'un seul symptôme, — abstraction faite du droit scientifique de ranger ces cas dans le *myxoedème* —, symptôme que nous n'hésitons pas à mettre en relation étiologique avec l'hérédo-syphilis. Nous avons rapporté un cas de BAUDOIN: fille avec nez enfoncé, ozène, bosses frontales fortement saillantes, anomalies dentaires, dont les parents avaient tous deux souffert de syphilis, qui à l'âge de 18 ans gagne de l'enurèse diurne et nocturne. L'auteur place la cause éloignée de cette enurèse dans la syphilis héréditaire. Il est probable a priori que, si cette fille avait eu des parents bien portants, elle serait restée indemne de ce trouble urinaire, quelle que soit la cause de

cette affection ou organique ou fonctionnelle. D'autres affections nerveuses, l'hystérie, la neurasthénie, l'épilepsie, qu'on pourrait considérer comme la cause occasionnelle de ce trouble, n'existaient pas chez cette fille. On trouve ainsi, sans aucun doute, plus d'un symptôme, plus d'une affection deutéropathique, secondaire (nous n'avons pas en ce moment en vue une maladie possédant un complexus symptomatique nettement circonscrit), qui trouvent leur cause éloignée dans l'hérédosyphilis.

Nous rappellerons finalement l'opinion de von Esmarch et de Schütte, rapportée aux pages 98 et 99 du premier volume, d'après lesquelles le xeroderma pigmentosum est une affection héréditaire et que parmi les ascendants de patients souffrant de cette maladie on retrouve habituellement la syphilis.

Nous ne croyons pas plus que Fournier avoir épuisé le sujet dans ce rapport, malgré que depuis la publication du travail du syphiligraphe français l'attention des pathologistes a été fixée sur cette question, que la littérature y relative s'est étendue et que nous avons étendu la série des affections parasyphilitiques décrites. On ne peut pas encore fixer le territoire des cas morbides, des affections et des simples symptômes, qui trouvent en dernière instance leur origine dans la syphilis, qui néanmoins n'ont pas de caractères syphilitiques et se montrent rebelles vis-à-vis des spécifiques. Fournier a commencé l'énumération ; son fils l'a suivi pour ce qui regarde le côté héréditaire du sujet; nous avons modestement continué, mais on n'a pas fait plus que les trois premiers pas sur ce terrain si étendu et encore si peu défriché. Tout le champ pathologique doit être exploité, examiné et réexaminé. Des pathologistes possédant une expérience longue et riche, ayant un oeil clinique exercé, une éducation syphiligraphique, et disposant d'un vaste matériel clinique, doivent mettre les mains à l'oeuvre. Il faut des hommes qui tendent l'une main à la pratique civile, où ils peuvent pendant un temps prolongé et continu suivre la marche de la syphilis à travers plusieurs générations, et qui de l'autre main travaillent à la salle d'autopsie, pour scruter, étudier le matériel anatomo-

pathologique indispensable et établir les rapports qu'il affecte avec l'expérience clinique. Il serait désirable que *divers* pathologistes se donnent la main pour travailler le même sujet d'après un plan uniforme, tracé au préalable. Cette entreprise doit être internationale pour donner à l'oeuvre la plus grande étendue possible et pouvoir étudier, si nécessaire, les différences nationales.

Mais il faut faire précéder cette entreprise d'une enquête préliminaire relative à la diffusion de la *syphilis* dans les divers pays. Il faut une enquête comparative, exempte autant que possible de tout préjugé. Nous n'osons pas exiger d'une façon absolue qu'elle soit exempte de préjugé, parce que nous sommes convaincu que, vu notre subjectivité, il est impossible de réaliser l'objectivité absolue de l'homme, même de l'homme de science. Une pareille enquête est indispensable pour mener à bien l'oeuvre collective tendant à établir tout ce qui est parasyphilis ainsi que la fréquence des affections parasyphilitiques. Déjà à cette heure l'Angleterre pose la mesure de la diffusion de la syphilis dans une contrée d'après le nombre d'anévrysmes qu'on y observe. Erb attribue la rareté du tabes chez les juifs russes à la rareté de la syphilis chez cette race. La moindre fréquence de cette maladie à la campagne en comparaison avec la ville tient à la rareté plus grande de la syphilis à la campagne. La diffusion de la syphilis est sans doute très différente pour les divers pays. Mais il nous semble que Fournier exagère, évidemment d'une façon inconsciente, quand il estime que 15°/₀ de la population en France, notamment en 1874, est atteinte de syphilis. Et cependant en 1879, à l'occasion de la conférence de Bruxelles, il regarda encore ce chiffre comme inférieur à la réalité et avança que le chiffre de 17 à 19°/₀ est plus proche de la vérité. Blaschko estima qu'en Allemagne les affections vénériennes existent à raison de 8°/₀, dont le $^1/_3$ revient à la syphilis. On ne peut pas oublier quand on médite ces chiffres: 1°. que la détermination ne repose pas sur des données statistiques, mais sur une évaluation grossière. Et comme il en est ainsi, nous nous posons involontairement la question de savoir si Fournier, à

qui s'adressent tous ceux qui dans son entourage et ailleurs prennent la syphilis, n'exagère pas un peu cette fréquence. Nous ne nierons pas qu'à Paris et peut-être bien dans les autres grandes villes de France le pourcentage syphilitique de 17 à 19°/₀ se rapproche de la vérité, mais dans les provinces, dont la population représente les $^5/_6$^mes de toute la nation, nous ne croyons de loin pas à un pourcentage aussi élevé; 2°. on ne peut pas oublier que FOURNIER compte dans son pourcentage toutes les affections parasyphilitiques, tandis que ce n'est pas le cas pour le syphiligraphe allemand; 3°. que la diffusion de la syphilis dans les diverses classes est très variable. Elle est en général beaucoup plus répandue parmi les classes aisées et ici c'est le sexe masculin qui paie le plus fort tribut, tandis que dans les classes pauvres c'est le sexe féminin. La syphilis est très fréquente parmi les étudiants allemands. STRÖHMBERG estime que le pourcentage chez les étudiants de Dorpat est de 24°/₀. En d'autres Universités le pourcentage n'est bien pas si élevé, mais atteint encore un chiffre respectable. Une enquête internationale relative à la diffusion de la syphilis elle-même doit précéder l'enquête relative à la parasyphilis. L'exécution des conclusions VI et VIII de la conférence de Bruxelles (v. pl. l.) rendrait à ce sujet de grands services.

Toutefois parallèlement à ce travail préparatoire on commencera la besogne réelle, qu'on peut entreprendre de diverses façons, mais qui doit être conduite d'après un système fixe, pour éviter la confusion.

Nous ne tranchons pas le fait de savoir s'il est vrai, comme l'affirme FOURNIER, que le problème de la parasyphilis ne comporte pas de limite, à moins qu'on ne trouve la bactérie de la syphilis et que la bactériologie ait imprimé son cachet sur le diagnostic différentiel entre les maladies syphilitiques et parasyphilitiques. Il est incontestable que la découverte de la bactérie de la syphilis fera faire d'immenses progrès à la syphiligraphie; l'étude des toxalbumines et la connaissance de leur nature intime seront aussi très utiles pour l'interprétation du tertiarisme et de la parasyphilis, mais quand on

songe à la marche éminemment chronique des deux dernières affections et à l'insensibilité ou peu de sensibilité que nous connaissons chez les animaux vis-à-vis du virus syphilitique, on ne fondera pas pour la solution du problème parasyphilitique tant d'espoir sur la bactériologie que pour celui de la syphilis même et l'on se montrera plus réservé que FOURNIER.

En tout cas il est indiqué de ne pas attendre de tenter des essais pour résoudre le problème, nous ne dirons pas jusqu'aux calendes greques mais jusqu'à un temps relativement reculé à l'horizon. Qu'on n'attende pas mais qu'on se mette unanimement à l'oeuvre. „On ne gagne pas les batailles en chambre."

Y a-t-il donc un si grand péril à attendre? Aussurément pour la Hollande le danger n'est pas si grand que pour bien d'autres pays. Mais même pour notre pays tout retard est désavantageux à l'hygiène sociale. La syphilis est parmi les affections vénériennes la maladie la plus sociale, c. à d. qu'elle ne se répand pas principalement dans les limites du terrain caché de la prostitution; elle ne se limite pas à l'individu coupable. L'homme, qui généralement a gagné la maladie dans la prostitution, contamine sa femme innocente, et donne le jour à une progéniture morbide innocente, abstraction faite des multiples voies innocentes par où l'infection syphilitique peut se propager, comme la nourrice, l'enfant, le soufflet, le verre, le baiser, la lancette vaccinale, la circoncision, le viol. La forme héréditaire de la syphilis est absolument sociale, c. à d. qu'elle s'adresse à une progéniture innocente, qui ne peut se surveiller elle-même mais attend la protection de la part de la société, de l'état.

Que d'exemples de maladies et de cas morbides non syphilitiques n'avons nous pas rapportés qui trouvent leur origine dans l'hérédo-syphilis! Ces exemples ne sont qu'une fraction infinitésimale de la réalité, de telle sorte qu'en fin de compte le nombre de victimes innocentes de la syphilis est beaucoup plus grand que celui des victimes coupables.

Puis la syphilis représente une maladie à laquelle s'appliquent d'une façon adéquate, quant à la certitude de guéri-

son, ces paroles de DANTE: Lasciate ogni speranza voï ch'entrate. C'est une maladie dont les débuts paraissent si bénins mais pour laquelle, tant pour le coupable que pour la victime innocente, se vérifie sans cesse le „in cauda venenum".

„En réalité, écrit FOURNIER, la vérole est un ennemi plus redoutable que vous ne le pensez. Elle ne se borne pas à l'ordre des méfaits, déjà si nombreux et si terribles cependant, qu'on lui attribuait jusqu'ici. De par l'observation contemporaine elle comporte au surplus, en supplément, d'autres dangers plus sérieux encore et plus menaçants: elle est responsable notamment de toute une série d'affections nerveuses des plus graves."

„J'ai assisté, j'ai participé à pas mal d'épreuves et de misères, disait RICORD, arrivé à la fin de sa longue carrière pratique, mais je n'en ai pas vues qui approchent de celles d'un fiancé chez qui le mal vénérien vient d'apparaître." Ces paroles ont été prononcées, dans la période ante-parasyphilitique de l'histoire de la syphilis, par le plus grand syphiligraphe de ce temps, quand on ne soupçonnait pas le moins du monde l'existence des conséquences indirectes de la syphilis, des affections parasyphilitiques. Depuis lors un nouveau terrain s'est ouvert aux regards de la science, terrain qui, jonché de victimes, semble s'étendre de plus en plus à mesure qu'on le défriche.

Nous passons sous silence la misère que la syphilis, à titre de maladie infectieuse, répand autour d'elle dans la famille et la société. Ce n'est pas ici le lieu de la décrire. Celui qui veut se faire une idée de la réalité du tableau n'a qu'à lire „syphilis et mariage" par FOURNIER (10) ou „Le péril vénérien", par DIDAY (11), qui sont des travaux remarquables. Nous nous bornons à citer les conséquences indirectes de la maladie vénéro-familio-sociale par excellence, les affections parasyphilitiques.

Et ici nous appelons tout d'abord l'attention du lecteur sur ce que nous offrent à contempler les asiles d'aliénés, dont la division pour hommes est occupée à peu près pour un dixième par des patients atteints de démence paralytique.

Cette proportion repose sur une statistique que nous avons personnellement établie, de 1886 à 1899, dans deux asiles hollandais. La mortalité dans cette division par suite de la maladie en question fut durant ces années de 27°/$_0$, je-dis vingt-sept pour cent [1]).

Nous avons vu en effet, au chapitre relatif à la paralysie générale, que quelqu'un qui a subi une infection syphilitique a 16 à 17 fois plus de chances de devenir paralytique que quelqu'un qui a été épargné par cette affection.

Nous ferons encore remarquer au lecteur le grand nombre de tabétiques que l'on rencontre dans les divers thermes, qui traînent leur pénible existence sans espoir de guérison.

Nous lui indiquerons encore ailleurs de jeunes patients atteints d'artériosclérose, qui, inconscients toutefois du danger qu'ils courent, ont constamment l'épée de Damocles suspendue sur la tête et sont menacés d'un anévrysme, d'une apoplexie, d'une syphilis cérébrale ou médullaire, de la sclérose de l'un ou l'autre organe.

Ici l'on rencontre un diabétique qui à un âge encore jeune est atteint de la forme grave de la maladie, là un cas qui représente la tuberculose... et combien ne trouve-t-on pas, dispersés au milieu de la société de neurasthéniques, soit sous la forme primaire, soit comme prodrome de la démence paralytique, qui doivent leur névrose à une syphilis?

Nous ne mentionnons qu'une faible partie des affections parasyphilitiques et que de malheur, que de misère ces seules maladies ne créent elles pas, que de travail physique et psychique la société ne perd elle pas par cette voie.

Ces maladies sont connues depuis des siècles, mais leur origine syphilitique n'a été découverte que dans ces derniers temps. Et si nous jetons alors un regard sur le domaine infiniment plus étendu, sur les nombreux cas d'hérédo-syphilis, abstraction faite de l'affaiblissement de la mère sous l'influence

---

[1]) La cause de la grande différence des chiffres de morbidité et de mortalité de la paralysie générale, en comparaison des chiffres de la morbidité et de la mortalité des autres affections mentales, repose sur la courte durée et la grande léthalité de cette maladie.

de l'avortement — et si nous passons en revue ces nombreux individus mal développés, ces nombreux idiots et imbéciles, ces cas d'hydrocéphalie, de méningite, de scrofulose, etc. avec toutes leurs conséquences, nous commençons à nous faire une idée de la grande calamité qu'introduit la syphilis dans les familles. Que de pères désillusionnés, que de mères attristées, que d'enfants morts en bas-âge ou inaptes pour la vie sociale ne voyons nous pas qui doivent leur sort à la parasyphilis?

Si nous pouvions contempler en face tout le mal, tant individuel, que conjugal, familial, social, et le dommage en résultant, occasionné par les affections parasyphilitiques acquises et héréditaires, nous ne pourrions le calculer. Il faut qu'une enquête plus minutieuse, plus étendue, vienne nous apprendre l'extension de ce mal. Nous ne pouvons pas encore établir les limites pathologiques de la parasyphilis.

Avant de terminer cet ouvrage, nous tenons à insister sur le fait que nous n'appartenons pas à l'école des soi-disant *pansyphilistes*. Le lecteur sérieux aura déjà longtemps saisi ce fait. Mais celui qui ne jette sur ces pages qu'un regard furtif, qui les feuillette plus qu'il ne les lit, pourrait penser que l'auteur, vu la grande extension qu'il a donnée au champ pathologique de la parasyphilis, est atteint de subjectivisme pansyphilitique, dont évidemment les symptômes se répercutent dans son oeuvre. C'est cette impression fautive que l'auteur désire dissiper. Il n'est pas pansyphiliste dans l'acception ordinaire du mot. Il n'est même pas polysyphiliste. Il est, si l'on veut, pansyphiliste en ce sens qu'il croit que la syphilis et ses dérivés sont capables de rendre malades *tous* les tissus, *tous* les organes du corps. mais non en ce sens que chaque être humain porterait quelqu'atteinte syphilitique, grâce à la tare héréditaire, comme si toutes ou beaucoup de processus morbides chroniques pourraient en dernière instance être rapportés à la syphilis.

L'opinion de l'auteur consiste dans la conviction que les affections acquises et héréditaires étudiées dans ce travail *peuvent*

trouver leur origine dans la syphilis. Mais il est également convaincu que ces mêmes maladies, toutes ces maladies, à une double exception près, peuvent aussi naître sous d'autres influences que la syphilis, que beaucoup d'affections même, qu'il croit devoir ranger dans le cadre de la parasyphilis, ne sont provoquées que pour un léger pourcent, quelques-unes même pour un pourcentage infime, par la syphilis et qu'elles n'ont, pour la part de loin la plus grande, aucun rapport étiologique avec la syphilis.

Cela n'empêche pas qu'en fin de compte notre conviction est que le nombre des cas de parasyphilis qui peuplent la société est grand, qu'ils font beaucoup de tort, provoquent beaucoup de misère, non seulement d'une manière directe dans la forme acquise mais surtout indirectement à la progéniture... Dieu seul sait secondairement jusqu'à quelle génération [1]).

Nous rappelorons ici l'opinion de Kraepelin qui professe que la paralysie générale d'origine syphilitique est *la base de la dégénérescence des générations futures.* Comment pourraient se produire autrement les dégénérescences? Il doit y avoir un point de départ. Or chez le primum movens la cause de l'anomalie psychique peut résider dans la syphilis. Le champ pathologique est sans bornes. Qui sait ce qu'une enquête étendue fera encore découvrir? Fournier écrit à juste titre: „On ne craint pas assez la syphilis".

Nous avons donc appris à connaître la syphilis dans sa forme parasyphilitique comme l'ennemi le plus *général* de l'organisme humain. D'autres dyscrasies professent encore un certain respect pour l'un ou l'autre tissu, pour l'un ou l'autre organe... la syphilis ne ménage rien; elle se sent attirée vers tous les organes, tous les tissus, et les lèse l'un après l'autre.

Or cette misère, ce dommage direct et indirect, ainsi provoqués, demandent secours; elle nous forcent de nous occu-

[1]) Si le pourcentage de tous les patients souffrant de la syphilis et de ses conséquences n'est que de 1%, cela ferait encore pour les Pays-Bas un chiffre de 50000 patients.

per de l'oeuvre internationale commune tendant à combattre la syphilis et ses causes éloignées. Aux paroles: „On ne craint pas assez la syphilis" FOURNIER ajoute „et surtout on ne s'en défend pas assez".

Le Dr. DUBOIS—HAVENITH a fait preuve de perspicacité en convoquant en 1899 à Bruxelles une „Conférence Internationale pour la prophylaxie de la syphilis et des maladies vénériennes. „Les syphiligraphes les plus célèbres, des sociologiques et moralistes de renom, prenant tous à coeur le vrai bonheur de l'humanité, ont répondu à cet appel, convaincus de la *nécessité* de voler au secours de la Société et considérant comme un anachronisme, indigne de notre époque, le mot de Caïn: „suis je moi le défenseur de mon frère?" „Concordia res parvae crescunt". On parvient par la communauté d'action à réaliser de grandes choses.

La conférence de Bruxelles ne s'est pas réunie en vain; des séances ont porté des fruits et etabli les bases de l'oeuvre sociale internationale.

Voici les conclusions auxquelles elle aboutit:

I. Défense absolue de la prostitution des filles mineures (FOURNIER). L'expérience a appris que celles-ci sont les plus dangereuses au point de vue de la contagion. Le plus grand nombre d'infections est fourni par des filles de 16 à 23 ans, et parmi ce nombre par celles de 18 à 19 ans.

II. Erection d'une Société internationale de prophylaxie sanitaire et morale (FOURNIER). Le fait est que la défense unilatérale est impuissante. La moralité est la loi fondamentale de l'hygiène. La besogne de cette „Société" consistera à éditer un Bulletin trimestriel et de réunir des Congrès.

III. La conférence, estimant que la connaissance exacte de la vénéréologie est un des moyens les plus efficaces pour combattre avec fruit la diffusion des maladies vénériennes, engage fortement les Gouvernements à former des médecins dûment spécialisés dans ces branches médicales par la fondation, dans chaque Université, de cours complets et obligatoires et en rangeant ces branches parmi les matières à examen. Elle engage à choisir toujours de spécialistes comme examinateurs

(Fournier, Pawloff, Hutchinson, Doutrelepont, Lassar, Peterson, Neisser, de Stürmer, Wolff, Mracek).

IV *a*) Il est important que les orphelins soient mieux protégés. Pour atteindre ce but, il faut que dans le choix des tuteurs l'on ne tienne pas seulement compte des intérêts matériels des enfants confiés à leur sauvegarde, mais surtout de l'aptitude à veiller à la moralité de ces derniers.

b) Celui qui se charge de l'éducation de la jeunesse doit se consacrer entièrement au développement moral de ses élèves; il doit faire de son mieux pour leur apprendre à se dominer, leur inspirer le respect de la femme, quelle que soit sa position sociale (de Stürmer).

V. La conférence appelle la sévérité des lois contre les souteneurs (Commenge, Fournier).

La conférence prie les Gouvernements de nommer dans chaque pays une commission, chargée:

a. d'établir la fréquence des maladies vénériennes parmi la population, en ne tenant pas compte de variations tout à fait momentanées.

b. de tâcher de se procurer des données relatives:

1°. aux institutions destinées au traitement des affections vénériennes;

2°. à la disposition topographique des hôpitaux;

3°. au nombre de lits mis dans chaque hôpital à la disposition de malades atteints d'affections vénériennes, et de faire des propositions relativement au meilleur mode de traitement de ces maladies;

c. de réunir les diverses opinions sur les meilleurs moyens de prévenir l'extension des maladies vénériennes et de faire des propositions à ce sujet (British medical Association).

VII. On prie les Gouvernements de saisir toutes les occasions favorables pour attirer l'attention du public et surtout de la jeunesse sur les dangers qu'entraîne la prostitution pour la santé des personnes des deux sexes et sur les conséquences fatales des maladies vénériennes. (Lassar).

VIII. La conférence exprime le voeu de voir élaborer pour chaque pays des statistiques, relatives aux maladies vénériennes, calquées sur une base uniforme (Pierson).

Dans ces huit conclusions, qui furent toutes admises à l'unanimité, on trouve résumées les opinions exprimées par la conférence relatives aux meilleures mesures à prendre pour combattre la syphilis c. à d. dans l'espèce pour prévenir les affections parasyphilitiques. La prophylaxie de la syphilis est en effet la prophylaxie des affections parasyphilitiques. Ces opinions s'harmonisent parfaitement, quant à leur signification et leur compréhension, avec les idées fondamentales que nous avons exprimées à la fin de la partie générale de notre ouvrage et que nous avons proprosées comme le meilleur moyen de prévenir les affections parasyphilitiques.

L'art médical hélas! n'a que fort peu de remèdes à opposer à ces maladies une fois écloses. Il est regrettable pour la société qu'il y a lieu d'ajouter de nouveau à la pathologie toute une série de maladies, qui confirment l'exactitude du dicton trivial français: „La médecine de nos jours est aussi originale que savante: elle invente encore plus de maladies que de remèdes".

Aussi bien il est surtout du devoir des médecins de *prévenir* les maladies parasyphilitiques. Et cette oeuvre prophylactique doit consister en tout premier lieu à tarir la source. C'est la même lutte que contre la syphilis elle-même. Celle-ci doit également être tarie dans sa source. Toute syphilis dérive primitivement de la prostitution. S'il n'y avait plus de prostitution il n'y aurait bientôt plus de syphilis. Il faut tarir la source, tarir du moins ce qui est tarissable, comme nous l'avons démontré dans la partie thérapeutique de la 1re partie et comme l'a voulu la Conférence de Bruxelles.

„Ubi restauratio facienda ea fiat ab imis fundamentis" est une parole consacrée par l'expérience, la sanction des siècles, et consacrée par son auteur, le philosophe de la méthode inductive, Bacon.

Nous vivons actuellement dans un temps radical, un temps de réformes des principes qui nous gouvernent, un temps scientifique et pratique par excellence. On fait beaucoup actuellement sur tous les terrains. On opère des choses qu'on croyait irréalisables il y a une dizaine d'années.

Que vous semble-t-il de la lutte contre la prostitution? demandait il y a quelques années un homme illustre à un autre homme illustre, et voici quelle fut la réponse; „Cela n'y fera rien". On posa, il y a un demi-siècle, la même question relativement à l'esclavage, qui est aussi ancien que le monde et la réponse fut la même.... et l'esclavage est aboli. Notre siècle peut ce que d'autres n'ont pas pu.

„Cela ne fait rien," est l'avis du conservatisme le plus encroûté, l'application la plus désastreuse du „laisser faire, laisser aller." Non! nous hygiénistes, car le médecin est avant tout hygiéniste, nous ne pouvons pas croiser les bras en signe de découragement, dans une foi passive, que toute notre intervention ne sert à rien. Nous devons à l'ère qui suivra de lui fournir une société aussi bien portante que possible. Nous tâchons de conserver la génération présente aussi saine que possible surtout dans l'intérêt de la génération future. Nous représentons le trait d'union entre l'ascendance et la descendance et nous tendons la main à l'une et à l'autre, à l'ascendance pour en receuillir l'héritage de l'expérience de la vie afin la transmettre à la descendance après une transformation hygiénique. L'humanité ne se compose pas d'individus isolés, mais elle forme une chaîne ininterrompue composée de chaînons solidaires l'un de l'autre. Le crime des pères est expié par les enfants jusque dans la 3me et 4me génération. Cet avertissement lancé il y a des siècles trouve une confirmation vivante dans l'histoire de la syphilis. Aucune maladie ne manifeste une propagation héréditaire aussi manifeste et aussi rebelle à travers plusieurs générations que la syphilis.

„Sa prophylaxie devient donc, à ce titre, d'intérêt public, social, et mérite sans doute plus d'attention, plus de souci, plus de sollicitude qu'on ne lui en a accordés jusqu'à ce jour."

Puissent ces paroles, par lesquelles Fournier termina son ouvrage, être comprises par les Gouvernements; puissent ces lignes contribuer à leur ouvrir les yeux et à leur faire mettre les mains à l'oeuvre!

LITTÉRATURE

Conclusions

(1) Ziegler. Allgem. Pathologie. Jena 1898. S. 493.

(2) Hertwig. Festschrift Rudolph Virchow gewidmet zur Feierung seines 70 Lebensjahres. Berlin 1891. S. 197.

(3) " Archiv für mikroskop. Anatomie. 1893. Bd 40. S. 285.

(4) E. Finger. Die Syphilis und die venerische Krankheiten. 1896. S. 176.

(5) Binswanger. Die Pathologie und Therapie der Neurasthenie. Jena 1896.

(6) Stintzing. Allgemeine Prophylaxe und Diätetik der Krankheiten des Nervensystems. Handb. der spec. Therapie innerer Krankh. Bd. V. Abth. 8. Jena 1896.

(7) Anker. Ein Fall von wahrscheinlich hereditärer Bleilähmung. Berl. klin. Wochenschr. 1894. N°. 25. S. 577.

(8) Kraepelin. Psychiatrie. Fünfte Aufl. Leipzig 1896.

(9) Haddes. Arch. für Derm. und Syphilis. 1893. Bd. XXV. S. 1031.

(10) Fournier. Syphilis et mariage p. 288. Paris 1880.

(11) Diday. Le péril vénérien. Paris 1881. p. 1880.

(12) Les travaux de la conférence internat. de Bruxelles pour la prophylaxie des maladies vénériennes.

LISTE ALPHABÉTIQUE
DES NOMS DES MALADIES, SYMPTÔMES ET ÉTATS
QUI FIGURENT DANS LE TEXTE.

N.

O.

P.

LISTE ALPHABÉTIQUE DES NOMS D'AUTEURS CITÉS DANS LE TEXTE.

C.

D.

E.

F.

I.

J.

K.

L.

Page
„
„
„
„
„
„
„
„
„ 1
„ 1 Notre nécrologe
1
„ 1
„ 2
„ 2

„	372	Spillmann et Parison (32)	„ „ „	Sp. et P. (23).
„	393	et	„ „ „	ef.
„	393	tous	„ „ „	toux.
„ „	426 431	Kowalewsky (22)	„ „ „	K. (19).
„	432	Oebeke (34)	„ „ „	Oebeke.

TOME II.

„ „	39 40	le Pileur	*au lieu de*	le Tileur.
„	152	Dieulafoy	„ „ „	Dieulafoy (p. 529).
„	248	Fournier (1)	„ „ „	Fournier.
„	251	Sänger (4)	„ „ „	Sänger (3).
„	274	Railton	„ „ „	Raillon.

